

**Vergleichende klinische und manometrische
Untersuchungen zur Operation
nach Potts und zum Cut-Back-Verfahren
bei tiefer Analtresie**

Hanno Kraeft

1977

Aus der Kinderchirurgischen Klinik
(Direktor: Prof.Dr.W.Ch.Hecker)
der Kinderklinik der Universität München

VERGLEICHENDE KLINISCHE UND MANOMETRISCHE UNTERSUCHUNGEN
ZUR OPERATION NACH POTTS UND ZUM CUT-BACK-VERFAHREN
BEI TIEFER ANALATRESIE

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
an der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von
Hanno Kraeft
aus
München
1977

Mit Genehmigung des Fachbereichs Medizin der Universität Münch

Berichterstatter: Priv.-Doz.Dr.A.M.Holschneider

Mitberichterstatter: Prof.Dr.W.Ch.Hecker

Dekan: Prof.Dr.W.Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 1.12.1977



Mein herzlicher Dank gilt Herrn Priv.Doz.

Dr. A.M. Holschneider, unter dessen Leitung diese Arbeit entstand, für seine zahlreichen Ratschläge und seine Hilfe bei der Auswertung der Druckmessungen.

Weiter möchte ich Frau Dr. U. Pöschl für Ihre Unterstützung bei der Durchführung der Untersuchungen danken.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41555626_0039

Inhaltsverzeichnis

	Seite
Zielsetzung der Arbeit	1
Geschichtlicher Überblick	2
Anatomic des Kontinenzorgans	3
Embryologie des Rectums und des Anus	5
1. Teilung der Kloake	5
2. Cloaca externa	6
3. Proctodeum	7
4. Entwicklung der Beckenboden- und Sphinctermuskulatur	7
Physiologie der Kontinenz	7
1. Rectum	8
1.1. Motilität	8
1.2. Adaptation	9
2. Musculus puborectalis und Musculus sphincter ani externus	10
3. Musculus sphincter ani internus	12
4. Defäkation	13
Tiefe Analatresie	15
1. Klassifikation	15
2. Häufigkeit	17
3. Ätiologie	17
4. Pathogenese	18
5. Begleitfehlbildungen	19
6. Diagnostik	19
7. Therapie	20
Eigene Ergebnisse	23
1. Alter und Geschlecht der Patienten	23
2. Formen der Analatresie	24
3. Begleitfehlbildungen	25
4. Operationsverfahren	27
5. Letalität	29
6. Postoperative Komplikationen	30

	Seite
6.1. Fistelrezidiv	30
6.2. Analstenose	32
6.3. Rectumprolaps und Schleimhaut- ektopien	32
7. Nachuntersuchungen	33
7.1. Formen der Analatresie und ange- wandte Operationsverfahren	34
7.2. Kosmetisches Untersuchungsergebnis	35
7.3. Klinische-anamnestische Kontinenz- verhältnisse	36
7.4. Elektromanometrisches Untersuchungs- ergebnis	44
7.5. Operationsergebnisse bei den einzelnen Fistelarten	55
8. Kasuistik	62
8.1. Höhe der Atresie	62
8.2. Nicht erkannte Fistel zum Urogenital- trakt	63
8.3. Fistelrezidiv	65
8.4. Sekundäres Megacolon infolge unzu- reichender Nachbehandlung	68
Diskussion	83
Zusammenfassung	95
Literaturverzeichnis	97

VERGLEICHENDE KLINISCHE UND MANOMETRISCHE UNTERSUCHUNGEN ZUR OPERATION NACH POTTS UND ZUM CUT-BACK-VERFAHREN BEI TIEFER ANALATRESIE

Zielsetzung der Arbeit

Zur Korrektur der tiefen Analatresie mit Perineal- oder Vestibularfistel gibt es 2 konkurrierende Operationsmethoden: Das von DENIS BROWNE 1951 empfohlene cut-back-Verfahren, bei dem die Fistel durch einen Scherenschlag zum Analgrübchen hin erweitert wird, und die 1954 von POTTS e.a. angegebene Operation, bei der die Fistel abpräpariert, und der Rectumblindsack durch den Sphincter ani hindurchgezogen, eröffnet, und mit der Perinealhaut vernäht wird. Während einige Autoren, wie BROWNE sowie STEPHENS und SMITH, das cut-back-Verfahren empfehlen, andere, etwa POTTS e.a. und SCHÄRLI (1971), die POTTS'sche Methode befürworten, führt eine dritte Gruppe von Autoren, zu der PARTRIDGE und GOUGH, SANTULLI und HECKER (1970) gehören, bei Vestibularfistel die POTTS'sche Operation, bei Perinealfistel das cut-back-Verfahren durch. Ziel unserer Arbeit war es herauszufinden, ob nach den beiden Methoden unterschiedliche Ergebnisse auftreten. Da beim cut-back-Verfahren eine große, weit nach ventral reichende Analöffnung entsteht, bei der POTTS'schen Methode dagegen eine Analöffnung an normaler Stelle geschaffen wird, interessierte zunächst das kosmetische Resultat. Zum anderen ließ die Durchtrennung der Sphinctermuskulatur beim cut-back-Verfahren ein anderes funktionelles Ergebnis erwarten. Dieses sollte nicht nur auf Grund der Kontinenzangaben der Patienten bzw. ihrer Eltern beurteilt werden, sondern auch mittels einer objektiven elektro-manometrischen Untersuchung.

Geschichtlicher Überblick (SCHÄRLI)

Die erste Erwähnung einer Analatresie findet sich auf einer Steintafel aus der Bibliothek des Königs Assurbanipal in Niniveh (ca. 650 v.Chr.); die Fehlbildung wird hier als Vorzeichen einer Hungersnot angesehen. Als erster bekannter Arzt operierte Soranos von Ephesus, der unter Trajan in Rom wirkte, eine Analatresie, indem er eine anale Verschlussmembran mit dem Finger sprengte. Paulus von Aegina (625 - 690) beschrieb eine Operation bei nicht membranöser tiefer Analatresie; er führte eine Inzision und anschließend eine Bougierung durch. Seine Erkenntnisse wurden von den arabischen Ärzten Ali Ben Abbas (gest. 944) und Abul Kasim (gest. 1106) überliefert. Auch im 18. Jahrhundert ging man bei Analatresien kaum anders vor als Paulus von Aegina, wie aus der "Wund-Artzney" (1718) des Lorenz Heister hervorgeht.

Von den einzelnen Formen der tiefen Analatresie wurde die Analstenose zum ersten Mal 1640 von Johann Schultes beschrieben, der bei dieser Fehlbildung eine Bougierung durchführte. Die membranöse Analatresie und die Analatresie ohne Fistel waren, wie erwähnt, schon in der Antike bekannt. 1668 operierte G.T. Dürr eine Analatresie mit Perinealfistel, 1502 berichtete A. Benivenius von einem Mädchen, das an einer Analatresie mit Vaginalfistel starb. Einteilungen der Analatresien wurden 1781 von Papendorf, 1860 von Bodenhamer erarbeitet.

Im 19. Jahrhundert wurden neue Operationstechniken entwickelt. 1834 beschrieb Amussat das noch heute angewandte Verfahren bei der Analatresie ohne Fistel (Inzision über dem Sphincter externus, Mobilisierung,

Eröffnung und Fixierung des Rectumblindsacks). Für die Analatresie mit perinealer oder vestibulärer Fistel empfahl Dieffenbach das gleiche Vorgehen, ergänzt durch eine Koagulation oder Exzision der Fistel. Vicq d'Azur schlug dagegen vor, das Gewebe zwischen der Fistel und dem Damm mit einem Messer zu durchtrennen; dieses Vorgehen kann man als einen Vorläufer des 1951 von BROWNE empfohlenen cut-back-Verfahrens betrachten. Rizzoli beschrieb als Operation der Analatresie mit Vaginalfistel die Präparation der Fistel und die Vereinigung ihrer Mündung mit einer Inzisionsstelle in der Perinealhaut; die 1954 von POTTS e.a. angegebene Technik läßt sich als eine Weiterentwicklung dieser Methode ansehen.

Anatomie des Kontinenzorgans (STONESIFER e.a.)

Das Colon sigmoideum setzt sich in Höhe des 3. Sacralwirbels in das Rectum fort. Dieses folgt der Konkavität des Kreuzbeins und zieht in seinem weiteren Verlauf einen konvexen Bogen nach vorne. Es tritt durch den vom M.levator ani gebildeten Beckenboden hindurch und verengt sich dabei zum Analkanal. In dem kranial angrenzenden Rectumabschnitt sammelt sich der Kot vor der Defäkation an und weitet ihn zu der variablen Ampulla recti aus.

Die Wand des Rectums zeigt die typische Schichtengliederung der Darmwand. Die Ringmuskelschicht verdickt sich im Analkanal zum M.sphincter ani internus. Der M.sphincter ani externus umgibt als quer-gestreifter Muskel den unteren Teil des Sphincter internus und setzt sich nach caudal fort. Der dritte für die Kontinenz wichtige Muskel ist der

M.puborectalis, die caudale Portion des M.pubococcygeus, der zum M.levator ani gehört. Er entspringt von der Rückseite des Os pubis und bildet eine Schlinge um das Rectum. Bei Kontraktion des M.puborectalis wird der Enddarm seitlich und von hinten komprimiert und nach vorn abgewinkelt.

Die Gefäßversorgung des Rectums erfolgt durch die Aa.rectalis superior, media und inferior. Die A.rectalis superior entspringt aus der A.mesenterica inferior, die A.rectalis media aus der A.iliaca interna, die A.rectalis inferior aus der A.pudenda interna. Zwischen den Rectalarterien bestehen Anastomosen.

In der Submucosa der Zona haemorrhoidalis des Analkanals liegt das Corpus cavernosum recti, das auch als innerer Haemorrhoidalplexus bezeichnet wird. Aus diesem fließt das Blut über die V.rectalis superior in die V.mesenterica inferior, über die V.rectalis media in die V.iliaca interna und über die V.rectalis inferior in die V.pudenda interna. Der Sphincter ani externus wird motorisch vom Ramus haemorrhoidalis inferior des N.pudendus und vom Ramus perinealis des 4. Sacralnerven innerviert. Der Levator ani wird in seinem proximalen Anteil aus dem 4. Sacralnerven, in seinem distalen Anteil von Ästen des N.pudendus motorisch versorgt.

Der Analkanal wird vom Ramus haemorrhoidalis inferior des N.pudendus sensibel innerviert. Rectale Sensationen wie Völlegefühl und Stuhl drang werden jedoch von den parasympathischen N.erigentes vermittelt. Die Rezeptoren für das Stuhl dranggefühl liegen im M.puborectalis und im parapuborectalen Gewebe (SCHÄRLI 1971). Im unteren Teil des Analkanals finden sich frei Nervenendigungen sowie alle klassischen

Tastkörper, die für die Diskrimination zuständig sind (DUTHIE und GAIRNS).

Die sympathische Innervation des proximalen Rectums stammt aus dem Plexus mesentericus, die des distalen Rectums aus dem N.praesacralis. Der Sympathicus wirkt auf die Muskulatur des Rectums inhibitorisch (relaxierend), auf den Sphincter internus stimulierend (kontrahierend).

Parasympathisch wird das Rectum von den N.erigentes versorgt. Die Muskulatur des Rectums wird vom parasympathischen Nervensystem stimuliert. Der Sphincter internus zeigt keine Reaktion auf parasympathische Einflüsse.

Embryologie des Rectums und des Anus (HAMILTON e.a.)

Rectum und Analkanal entstehen aus 3 Organstrukturen: das Rectum aus dem Enddarm, der proximale Analkanal aus der Cloaca externa, der distale aus dem Proctodeum. Rectum und Anus entwickeln sich von der 4. Embryonalwoche bis zum 6. Embryonalmonat.

1. Teilung der Kloake

Wenn der Embryo 28 Tage alt und 4 mm lang ist, stellt die Kloake den dilatierten kaudalen Abschnitt des Primitivdarms dar, in den ventral die Allantois mündet. Dorsokaudal stülpt sich der Schwanzdarm aus. Der ventrale Anteil der Kloake tritt nun in Kontakt mit dem Ektoderm und bildet mit diesem die Kloakenmembran. Gleichzeitig entsteht aus dem dorsalen Mesoblast der Schwanzfortsatz.

Im Alter von 32 Tagen entwickelt sich in Winkel zwischen Enddarm und Allantois eine Falte, das

Septum urorectale, die von der 5. bis zur 8. Woche in Richtung der Kloakenmembran vorwächst. Sie unterteilt dabei die Kloake zunächst unvollständig in den ventralen Sinus urogenitalis und den dorsalen Sinus anorectalis, die noch vom Ductus urorectalis verbunden werden. Während das Septum urorectale herunterwächst, weitet sich der ventrale Anteil der Kloake aus und verlängert sich, wodurch der dorsale Anteil näher an die Kloakenmembran zu liegen kommt. Diese gerät durch die Rückbildung des Schwanzdarms und des Schwanzfortsatzes aus ihrer ursprünglich ventralen in eine kaudale Lage. Dies begünstigt die aktive Migration des Enddarms in kaudaler Richtung bis zur Kloakenmembran. Während dieses Vorgangs wird die Kloake vollständig unterteilt, indem 2 laterale Mesodermfalten vorwachsen und den zwischen Septum urorectale und Kloakenmembran bestehenden Ductus urorectalis verschließen.

2. Cloaca externa

Die Cloaca externa entsteht dadurch, daß sich in der 6. Embryonalwoche die äußeren Ränder der Kloakenmembran durch Proliferation des Mesenchyms erhöhen und die inneren Genitalfalten bilden. Sie umschließen einen engen Trichter, der als Fossa genitalis bezeichnet wird. Nach Schwund des urogenitalen Teils der Kloakenmembran in der 7. Woche wird auch die Fossa genitalis durch das Einwachsen von Lateral-falten in einen urogenitalen und einen anorectalen Abschnitt geteilt. In der 8. Woche verschwindet auch der anorectale Teil der Kloakenmembran durch Desquamation, wodurch eine freie Verbindung zwischen dem Enddarm und dem anorectalen Anteil der Cloaca externa entsteht. Aus dem Enddarm entwickelt sich dann das Rectum, aus der Cloaca externa der proximale Anal-kanal.

3. Proctodeum

Die Bildung des Proctodeums, des späteren distalen Analkanals, beginnt in der 7. Woche mit dem Erscheinen zweier analer Höcker. Diese verbinden sich zunächst mit ihren hinteren Anteilen und wachsen dann bis zum Ende der 9. Woche um die Öffnung des Analkanals herum. Bei ihrer Fusion in der Mittellinie entsteht ein kleiner Wall, später ein Höcker, der den Ursprung des Perinealkörpers darstellt. Sein starkes Wachstum drängt die Analöffnung nach dorsal in ihre definitive Lage ab.

4. Entwicklung der Beckenboden- und Sphinctermuskulatur

Gleichzeitig mit den Analhöckern entwickelt sich der M.sphincter cloacae, dessen erste Muskelfasern in der 7. Embryonalwoche erkennbar sind. Seine Fasern kreuzen sich in Höhe des Septum urorectale, sobald dieses gebildet ist. Aus dem Kloakensphincter entwickelt sich der M.sphincter externus, aus seinen tiefen Anteilen auch teilweise die Beckenbodenmuskulatur, die im übrigen vom 2. bis 5. sacralen Somiten stammt. Wenn der Embryo 120 Tage alt ist, kann man die glatten Muskelfasern des Sphincter internus als Verdickung der Ringmuskelschicht des Darms erkennen.

Physiologie der Kontinenz (HOLSCHNEIDER)

Die anorectale Kontinenz kann definiert werden als die Fähigkeit, darminhalte unwillkürlich oder willentlich zurückzuhalten, bis eine Entleerung möglich und erwünscht ist. 3 Organstrukturen sind an der Aufrechterhaltung der Kontinenz beteiligt: das Rectum, der M.puborectalis und die anorectalen Sphincteren.

1. Rectum

Die wichtigste Aufgabe des Rectums besteht in einer Passageverzögerung des Darminhalts. Diese wird bewirkt durch einen von aboral nach oral, der normalen Peristaltik entgegen gerichteten Druckgradienten, wie er sich aus der Motilität des Rectums ergibt, sowie durch die Fähigkeit zur plastischen Adaptation bei raschen Druckerhöhungen.

1.1. Motilität

Die Rectummotilität wird nach SCHÄRLI und KIESE-WETTER in Anlehnung an BAYLISS und STARLING eingeteilt in segmentale Kontraktionen, die auf einen Darmabschnitt beschränkt sind, und in propulsive Wellen, die von oral nach aboral verlaufen.

Segmentale Kontraktionen

Als segmentale Kontraktionen bezeichnet man ringförmige, 0,5-1 cm breite Kontraktionen, die den Darminhalt zerteilen. Sie haben die Aufgabe, ihn zu durchmischen und hin- und herzubewegen. Sie bleiben dabei an Ort und Stelle stehen. Zu den segmentalen Kontraktionen gehören auch solche der Längsmuskulatur, die die Schleimhaut mit neuem Darminhalt in Kontakt bringen und eine Pendelbewegung verursachen (KRAMER). Die Frequenz der segmentalen Wellen ist im Rectum höher als im Rectosigmoid und im Colon: HOLSCHNEIDER und METZLER (1974a) fanden segmentale Kontraktionen im Rectosigmoid bei 27% ihrer Beobachtungen, im Rectum dagegen bei 40%. Dem entspricht, daß die Frequenz der basalen elektrischen Rhythmen der glatten Muskelzellen, auf denen die Druckschwankungen im Darm beruhen, vom Colon, wo sie 3-6/Min. beträgt (DANIEL e.a.), über das Rectosigmoid (CHRISTENSEN) zum distalen Analkanal zunimmt, in dem sie bei 19,3/Min.

liegt (KERREMANS 1969). Diese Zunahme der Frequenz der mechanischen und elektrischen Wellen von proximal nach distal bewirkt einen von aboral nach oral gerichteten Druckgradienten, der zu einer Verzögerung der Darmpassage führt.

Propulsive Wellen

Propulsive Wellen sind zirkuläre orale Kontraktionen der Ringmuskulatur mit vorauslaufender Erschlaffung der Darmwand. Sie sind sowohl im Rectosigmoid wie im Rectum nur ausnahmsweise zu beobachten (RITCHIE e.a.). Bei diesen peristaltischen Wellen werden die Fäzes über das relaxierte benachbarte Segment bis zur nächsten haustrierten Widerstandszone befördert. Diese Haustren entsprechen segmentalen Kontraktionen der Ringmuskulatur. Sie erhöhen den Widerstand gegenüber dem Darminhalt und verhindern damit eine Propulsion der Fäzes in die sensiblen Gebiete des tiefen Rectums (CONNELL). Ist der periphere Widerstand, der einer segmentalen Kontraktion entgegengesetzt wird, hoch, so werden große propulsive Wellen zu seiner Überwindung benötigt.

Ein Sonderfall der propulsiven Welle ist die Massenbewegung (HOLZKNECHT), die meist mit einer hohen Amplitude und einer Dauer von einer Minute einhergeht. Sie ist zwar selten, jedoch für den Transport größerer Mengen von Fäzes über weite Strecken wichtig. Sie wird durch Zufuhr von Nahrung in den Magen ausgelöst (gastrocolischer Reflex; DOUGLAS und MANN).

1.2. Adaptation

Außer dem von aboral nach oral gerichteten Druckgradienten besitzt das Rectum noch eine weitere Eigenschaft, die bewirkt, daß der Darminhalt nicht in das sensible puborectale Perzeptionsfeld gelangen und so die Kontinenz gefährden kann: die Fähigkeit zur plastischen Adaptation. Ihr rechnerischer Ausdruck,

die Compliance, also das Verhältnis von Volumen-zunahme und Druckzunahme, liegt bei 5-7 ml/mm Hg. Das bedeutet, daß auch große Volumenänderungen nicht zu hohen Drucksteigerungen führen, die die Kontinenz gefährden.

2. Musculus puborectalis und Musculus sphincter ani externus

Durch die Füllung des Rectums mit Darminhalt werden Dehnungsrezeptoren im M.puborectalis und im parapuborectalen Gewebe stimuliert, die über spinale Bahnen zu corticalen Zentren das Völlegefühl vermitteln. Außerdem werden im Rahmen des induzierbaren Defäkationsreflexes propulsive Wellen in höheren Darmabschnitten ausgelöst. Durch die Stimulation der Dehnungsrezeptoren kommt es weiterhin über rectosphinctere Reflexmechanismen zu einer Relaxation des Sphincter ani internus und einer Kontraktion des Sphincter ani externus und des Puborectalis. Da die Reizschwelle, um ein Stuhldranggefühl oder einen rectosphincteren Reflex auszulösen, um so niedriger ist, je weiter kaudal die Distension erfolgt, kann angenommen werden, daß die Anzahl der sensiblen Rezeptoren in kaudaler Richtung zunimmt.

Motorisch reagieren der M.puborectalis und der M.sphincter ani externus als Einheit. Sie zeigen eine auch in Ruhe nachweisbare Dauerkontraktion (TAVERNER und SMIDDY). Hierdurch bewirkt der Puborectalis eine seitliche und dorsale Kompression des Rectums, die zu einer Winkelbildung am anorectalen Übergang führt. Durch diese wird der Darminhalt abgefangen, bevor er in den Analkanal eindringen kann. Der Sphincter ani externus ermöglicht durch seine Kontraktion einen festen Verschuß des unteren Analkanals. Die tonische Dauerkontraktion des M.puborectalis

und des M.sphincter ani externus beruht auf einem propriorezeptiven Reflexmechanismus, dessen Rezeptoren in Form von Muskelspindeln in der Beckenbodenmuskulatur, und dessen Ganglien im lumbosacralen Rückenmark liegen (PARKS e.a.).

Bei Inspiration sowie beim Sprechen oder Husten kommt es zu einer Zunahme der motorischen Aktivität des Puborectalis (TAVERNER und SMIDY, HOLSCHNEIDER). Die reflektorische Kontraktion des Puborectalis und des Sphincter ani externus bei Stimulation der Dehnungsrezeptoren wurde bereits erwähnt. Sie überdauert die gleichzeitig ausgelöste Internusrelaxation, die dieser folgende Kontraktionskomponente wird als Kontinenzreaktion bezeichnet.

Die Stimulation der Dehnungsrezeptoren führt nicht nur zu einer reflektorischen Puborectalis Kontraktion, sondern auch zur Empfindung eines Stuhldranggefühls, und ermöglicht so über spinale Bahnen von corticalen Zentren aus eine zusätzliche willkürliche Kontraktion des M.sphincter ani externus sowie des M.puborectalis und des übrigen M.levator ani. Da dieser seinen Ursprung in den Arcus tendinei der Fascia pelvis und der Fascia obturatoria hat, kommt diesen Faszien ebenfalls eine Bedeutung bei der Aufrechterhaltung der Kontinenz zu (STELZNER). Da diese Faszien wiederum mit den kurzen Beckenmuskeln verbunden sind, kommt es bei der willkürlichen Beckenbodenkontraktion gleichzeitig zu einer Anspannung dieser Muskeln mit Außenrotation und Adduktion der Oberschenkel.

Im M.puborectalis finden sich ebenso wie im M.sphincter ani externus sowohl Fasern mit hohem Phosphorylasegehalt, die für die rasche Willkürkontraktion zuständig sind, wie solche mit starker Reaktion oxydativer Enzyme, die die tonische Dauerkontraktion unterhalten (KERREMANS 1969). Das Auftreten einer kontinuierlichen

elektrischen Aktivität in der Beckenbodenmuskulatur bei Säuglingen ist mit der Einnahme einer aufrechten Körperhaltung verknüpft (KERREMANS 1968). Erst zu diesem Zeitpunkt ist mit der durch die Dauerkontraktion der Puborectalissschlinge bewirkten Abknickung des anorectalen Übergangs die Voraussetzung der Kontinenz gegeben.

3. Musculus sphincter ani internus

Die Summe der Haltekräfte, die den austreibenden Kräften gegenüberstehen, nennt man anorectales Ruhedruckprofil. Dieses beträgt durchschnittlich 20 mm Hg. Es setzt sich aus den Kontraktionskomponenten der Musculi puborectalis, sphincter ani externus und sphincter ani internus zusammen. Da es jedoch bei Patienten mit einer Paraplegie (PARKS e.a.) oder einer Myelomeningocoele (HOLSCHNEIDER und ALBERTSHOFER) unverändert oder nur wenig vermindert ist, obwohl bei diesen Erkrankungen der Puborectalis und der Sphincter externus gelähmt sind, muß der Sphincter internus als der wichtigste Faktor bei der Aufrechterhaltung der anorectalen Ruhedruckbarriere angesehen werden. Er stellt damit die eigentliche Widerstandskraft gegenüber den austreibenden propulsiven Wellen dar.

Bei Stimulation der puborectalen Dehnungsrezeptoren wird die tonische Dauerkontraktion des Sphincter ani internus durch eine Relaxation unterbrochen. Diese ermöglicht kleinsten Stuhlpartikeln, in den erschlafften oberen Analkanal zu gelangen. Durch die zahlreichen hier vorhandenen Tastkörperchen kann so zwischen festem, flüssigem und gasförmigem Darminhalt unterschieden werden. Die Internusrelaxation überdauernde Kontraktion des Sphincter externus verhindert dabei den Austritt von Stuhl.

Der Mechanismus der Internusrelaxation ist wahrscheinlich folgender: Die durch Dehnungsrezeptoren im puborectalen Perzeptionsfeld ausgelöste Erregung wird über die Ganglienzellen des Plexus myentericus auf nicht-adrenerge (purinerge) hemmende Neurone im oberen Sphincterbereich übertragen und führt dort über eine Verminderung der elektrischen Aktivität der einzelnen Schrittmachereinheiten zu einer Relaxation. Diese breitet sich über Nexus elektrotionisch von Muskelzelle zu Muskelzelle in den unteren Sphincterbereich aus, der frei von Ganglienzellen und purinergen Neuronen ist. Die adrenergen Sympathicusfasern führen über alpha-exzitatorische Rezeptoren zu einer baldigen Beendigung der Relaxation und erneuter Kontraktion des Sphincter ani internus.

4. Defäkation

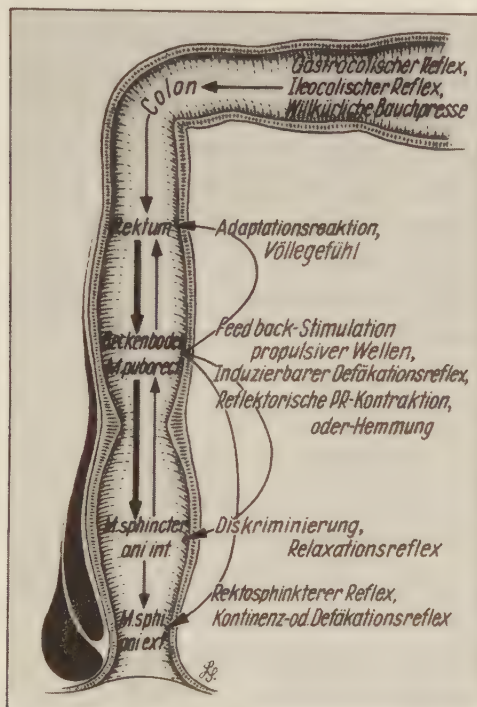
Die Defäkation wird durch den Transport von Darminhalt in das normalerweise leere Rectum eingeleitet. Dieser Transport wird durch gastrocolische Reflexmechanismen, die durch Füllung des Magens mit Nahrung ausgelöst werden, oder durch willkürliche Betätigung der Bauchpresse verursacht. Der ins Rectum gelangte Darminhalt wird zunächst durch die rectoanale Winkelbildung aufgefangen und verursacht über Dehnungsrezeptoren im M. puborectalis und im parapuborectalen Gewebe ein Völlegefühl. Gleichzeitig werden von dort aus die rectosphincteren Reflexmechanismen ausgelöst. Durch die Internusrelaxation gelangen kleinste Stuhlpartikel in den Analkanal und erlauben über den Kontakt mit Tastkörpern die Unterscheidung zwischen festem, flüssigem und gasförmigem Darminhalt. Die Propulsion größerer Stuhlmengen in den Analkanal wird jedoch durch die reflektorische Puborectalis-kontraktion unterbunden, die nach Wahrnehmung des

Stuhldranggefühls durch eine zusätzliche willkürliche Anspannung der Beckenbodenmuskulatur verstärkt werden kann. Der von aboral nach oral gerichtete Druckgradient des Rectums bewirkt eine Rückbeförderung des Stuhls in höhere Darmabschnitte. Der Austritt von Stuhlpartikeln aus dem Analkanal wird durch die Kontraktion des Sphincter ani externus verhindert. Die Stimulation der puborectalen Dehnungsrezeptoren führt jedoch weiterhin in einem Feed-back-Mechanismus zur Auslösung weiterer Zyklen propulsiver Wellen im Rectosigmoid. Übersteigt die Amplitude dieser Wellen nicht die maximale Drucktoleranz des Anorectums von durchschnittlich 20 mm Hg, so ebbent die Zyklen nach und nach ab, und die Kontinenz ist nicht weiter gefährdet.

Handelt es sich aber um glößere Volumina von 150-200 ml, so können sich die Zyklen propulsiver Wellen zu Druckschwankungen von 30-50 mm Hg aufschaukeln. Bei diesen Druckwerten kann die anorectale Ruhedruckbarriere den austreibenden Kräften nicht mehr genügend Widerstand leisten, und es kommt zur Defäkation. Hierbei werden die Musculi puborectalis, sphincter ani externus und sphincter ani internus reflektorisch kurzfristig gehemmt. eine solche Hemmung ist auch durch willkürliche Betätigung der Bauchpresse möglich. Hierdurch kommt es zu einer Abflachung des anorectalen Winkels, der Analkanal wird nach und nach aufgeweitet, und der Darminhalt unter Betätigung

Der Bauchpresse bei verschlossener Epiglottis
in wenigen Stößen entleert (Abb. 1).

Abb. 1: Schematische Darstellung des Defäkations-
ablaufs



Tiefe Analatresie (SCHÄRLI 1971)

1. Klassifikation

LADD und GROSS schlugen folgende Einteilung der anorectalen Fehlbildungen vor:

Typ 1: Analstenose

Typ 2: Membranöse Analatresie

Typ 3: Anale und rectale Atresie mit und ohne
Fistelbildung

Typ 4: Rectalatresie bei normalem Anus

Bei dieser Klassifikation gehören sowohl die Fehlbildungen vom Typ 1 und 2 wie ein Teil derer vom Typ 3 zur tiefen Analtresie. Das Prinzip der Einteilung in hohe (supralevatorische) und tiefe (translevatorische) Formen der Analtresie stammt von BROWNE und liegt sowohl der Klassifikation von SCHÄRLI (1971) wie der des Komitees des Centenary Pediatric Surgical Congress of the Royal Children's Hospital, Melbourne (STEPHENS und SMITH) zugrunde. Hohe und tiefe Analtresie unterscheiden sich vor allem dadurch, daß der Rectumblindsack bei der hohen oberhalb, bei der tiefen dagegen unterhalb der Puborectalissschlinge liegt; hieraus ergeben sich unterschiedliche Operationsverfahren für die beiden Anomalien. Daneben bestehen auch Unterschiede bezüglich der Pathogenese, der Häufigkeit von Begleitfehlbildungen, der Letalität usw..

SCHÄRLI (1971) schlägt folgende Einteilung der analen - tiefen - Anomalien vor:

- A. Persistenz der Analmembran (inklusive Analstenosen)
- B. Anale Agenesie ohne Fistel oder mit - anoperinealer, anovulvärer - Fistel
- C. Anus copertus mit cutaner (perinealer, scrotaler, peniler), bulbourethraler oder perineovulvärer Fistel
- D. Anteropositio ani

Nach dem Melbourne-Schema werden die tiefen (translevatorischen) Anomalien folgendermaßen klassifiziert:

I. Bei normaler analer Lage

- 1. Vollständiger Anus copertus (inklusive Persistenz der Analmembran)
- 2. Analstenose (inklusive Analmembranstenose)

II. Bei perinealer Lage

1. Anteriorer perinealer Anus
2. Anocutane Fistel (unvollständiger Anus copertus)

III. Bei vulvärer Lage

1. Vulvärer Anus
2. Anovulväre Fistel
3. Anovestibuläre Fistel

2. Häufigkeit

Genaue Berechnungen der Häufigkeit anorectaler Fehlbildungen sind erst seit kurzem bekannt. LECK e.a. errechneten für das Gebiet von Birmingham und den Zeitraum von 1950 bis 1959 eine Häufigkeit von 1:2630 Geburten, BOCK und ZIMMERMANN für Pennsylvania und das Jahr 1962 eine Häufigkeit von 1:3225 Geburten.

STEPHENS und SMITH fanden bei eigenen Untersuchungen und bei der Auswertung der Ergebnisse von 8 Autoren ein Verhältnis von 744 analen zu 568 rectalen Anomalien (57%:43%). Geht man von diesen Erkenntnissen über die Häufigkeit anorectaler Fehlbildungen insgesamt und über die Verteilung analer und rectaler Anomalien aus, so kann man annehmen, daß etwa auf 5000 Geburten eine tiefe Analatresie kommt.

3. Ätiologie

Über die Ätiologie der tiefen Analatresie und der anorectalen Fehlbildungen überhaupt ist nichts Sicheres bekannt. Als Ursachen werden genetische Grundlagen, teratogene Noxen und eine Hypoxie der Kaudalregion diskutiert.

Für eine genetische Grundlage sprechen einzelne Beobachtungen von familiärem Vorkommen anorectaler

Anomalien, ferner deren gehäuftes Auftreten beim Down-Syndrom und ihre gelegentliche Verbindung mit hereditären Fehlbildungssyndromen wie beispielsweise der Akrozephalosyndaktylie (Apert-Syndrom). Auch bei Mäusen und Ratten sind genetisch bedingte Fehlbildungssyndrome bekannt, zu denen auch rectoanale Anomalien gehören.

Für teratogene Noxen als Ursache anorectaler Anomalien läßt sich deren Auftreten im Rahmen von Fehlbildungssyndromen anführen, die durch Thalidomid-einnahme oder Diabetes mellitus der Mutter oder deren Kontakt mit fettlöslichen Stoffen entstanden sind. Ähnliche Fehlbildungssyndrome konnten tier-experimentell bei Mäusen und Hühnern durch Insulin, Kolchizin, Vitamin A, Xylen und auch durch Röntgenbestrahlung ausgelöst werden.

Für eine Hypoxie der Kaudalregion als Ursache anorectaler Fehlbildungen spricht, daß bei diesen häufig eine Nabelarterie fehlt.

4. Pathogenese

Während die Entstehung hoher Analtresien pathogenetisch auf Störungen bei der Wanderung und Teilung des Enddarms zurückgeführt wird, macht man für die einzelnen Formen der tiefen Anomalien folgende Vorgänge verantwortlich:

Bleibt die Analmembran, die sich normalerweise in der 8. Embryonalwoche durch Desquamation auflöst, bestehen, so kommt es zu einer membranösen Analtresie.

Die Analtresie ohne Fistel, die Analagenesie, kommt dadurch zustande, daß die bereits in Gang gekommene Migration des Enddarms unterbrochen wird.

Die Atresien mit Fistel entstehen dadurch, daß die Septierung der Cloaca externa ausbleibt, oder daß die Anahöcker über dem Analkanal verschmelzen.

5. Begleitfehlbildungen

Häufig, wenn auch seltener als bei den rectalen Anomalien, bestehen bei der tiefen Analatresie noch eine oder mehrere weitere Fehlbildungen. Diese erhöhen die an sich niedrige Letalität. Sie betreffen zumeist das Urogenitalsystem, weiter die Wirbelsäule, die Extremitäten, das cardiovasculäre und das Zentralnervensystem u.a.. Unter den Fehlbildungen des Gastrointestinaltrakts verdient die Ösophagusatresie besondere Beachtung. Das gehäufte Vorkommen des Down-Syndroms bei Patienten mit Analatresie wurde schon erwähnt.

6. Diagnostik

Eine Analstenose läßt sich durch digitale Untersuchung, eine membranöse Analatresie schon durch Inspektion erkennen. Auch eine Atresie ohne Fistel oder eine Fistel zum Perineum, zum Scrotum, zum Vestibulum vaginae oder zur Vagina kann man durch Inspektion feststellen. Schwierigkeiten bereitet aber die Frage, ob es sich um eine hohe oder tiefe Analatresie handelt. Da diese beiden Formen verschiedene Operationsverfahren erfordern, ist die Unterscheidung zwischen ihnen sehr wichtig. Sie gelingt mit Hilfe radiologischer Methoden.

Nach WANGENSTEEN und RICE wird das Analgrübchen mit einer Bleimarke gekennzeichnet, und in Stirn-lage des Patienten eine seitliche Röntgenaufnahme angefertigt. Vor der Aufnahme soll das Becken

3-5 Minuten hochgelagert werden, damit die Luft die tiefsten Darmpartien erreichen kann. Auf der Aufnahme wird nun der Abstand zwischen der Analmарke und dem luftgefüllten Rectumende gemessen. Bei einer hohen Analatresie beträgt er mehr als 1,5 cm, bei einer tiefen weniger. Eine andere Möglichkeit besteht darin, nach STEPHENS die Symphysenmitte mit dem Unterrand des 5. Sacralwirbels zu verbinden. Bei hohen Anomalien endet der Darm oberhalb oder auf dieser pubococcygealen Linie, die dem Oberrand der Puborectalisschlinge entspricht, bei tiefen darunter. Bei der Interpretation dieser Bilder ist jedoch Vorsicht angebracht, da die Luft u.U. das blinde Rectumende wegen des Vorhandenseins von Darminhalt nicht erreicht, und so eine hohe Atresie vorgetäuscht wird.

Liegt eine Fistel vor, so kann man Kontrastmittel in diese füllen und so die Höhe des Rectumblindsackes bestimmen.

7. Therapie

Während bei einer hohen Analatresie, eventuell nach Anlage einer Colostomie, eine Durchzugsoperation durchgeführt wird, kommen bei den einzelnen Formen der tiefen Atresie folgende Therapiemöglichkeiten in Betracht:

Bei der Analstenose genügt häufig eine Dilatation als Behandlung. Anderenfalls wird die verengte Öffnung durch einen Schnitt zum Perineum erweitert.

Bei der membranösen Atresie wird die Verschlußmembran exzidiert.

Liegt eine Analagenesie vor, so wird nach einem Hautschnitt über dem Sphincter externus der Rectumblindsack mobilisiert, eröffnet und mit den Hauträndern vernäht.

Bei einer Atresie mit Fistel kommen 2 Verfahren in Betracht: der transsphinctere Durchzug des fisteltragenden Rectumblindsacks (POTTS e.a.) und die Erweiterung der Fistelöffnung zum Analgrübchen hin (cut-back-Verfahren; BROWNE).

Nach allen Operationen muß eine langdauernde Bougierungsbehandlung durchgeführt werden, um eine Stenosierung des neugeschaffenen Anus zu verhindern.

Die operative Letalität aller dieser Verfahren ist sehr gering. Es können jedoch Komplikationen auftreten, wobei vor allem die schon erwähnte Stenosierung des Anus, die zur Bildung eines sekundären Megacolons führen kann und die Entstehung einer Rezidivfistel oder eines Rectumprolapses bzw. stärkerer Ektopien der rectalen Schleimhaut zu nennen sind.

Kontinenzverbessernde Operationen wie die Gracilisplastik nach PICKRELL sind bei Kindern mit operierter tiefer Atresie nur selten nötig, da sie im Gegensatz zu denen mit hoher Atresie meistens gute Kontinenzergebnisse haben. So fanden sich bei den Patienten SCHÄRLI bei 79% gute, bei 9% ausreichende und bei 12% schlechte Resultate. Ziel unserer Untersuchungen war es herauszufinden, ob nach den beiden Operationsverfahren unterschiedliche Kontinenzergebnisse

auftreten. Diese sollten dabei nicht nur auf Grund anamnestischer Angaben beurteilt werden, sondern auch mittels einer objektiven elektro-manometrischen Untersuchung.

Eigene Ergebnisse

Von 1964 bis 1974 wurden in der Kinderchirurgischen Klinik der Universitäts-Kinderklinik München im Dr.-von-Hauner'schen Kinderspital 77 Patienten wegen einer tiefen Analatresie behandelt. 62 der Kinder waren wegen ihrer Fehlbildung im Hauner'schen Kinderspital operiert worden. Bei 15 weiteren Patienten war die Korrektur der Fehlbildung in einem auswärtigen Krankenhaus erfolgt, oder es handelte sich um einzelne im Hauner'sche Kinderspital operierte Fälle außerhalb des o.g. Untersuchungszeitraums.

1. Alter und Geschlecht der Patienten

Von den 77 Kindern waren 44 Mädchen, 33 Knaben. Zum Zeitpunkt der Operation waren 29 Kinder zwischen einem Tag und einer Woche alt, 16 zwischen einer Woche und einem Monat, 13 zwischen einem und 3 Monaten und 10 zwischen 3 Monaten und 2 1/2 Jahren, ein Bub wurde erst mit 6 Jahren operiert. Bei 8 Kindern war der Operationstermin nicht angegeben (Tabelle 1).

Tabelle 1: Alter der Patienten bei der Operation

Alter	Anzahl der Patienten
1 Tag bis 1 Woche	29
1 Woche bis 1 Monat	16
1 Monat bis 3 Monate	13
3 Monate bis 2 1/2 Jahre	10
Über 2 1/2 Jahre	1
Nicht angegeben	8
Insgesamt	77

2. Formen der Analatresie

Entsprechend dem Melbourne'schen Schema der verschiedenen Atresieformen konnten wir 10 mal eine Analatresie ohne Fistel sowie 67 mal eine Analatresie mit Fistel unterscheiden.

Dabei fand sich unter den 44 Mädchen 41 mal eine Analatresie mit Fistel, unter den 33 Knaben 26 mal eine Fehlbildung mit Fistel.

2 Knaben hatten eine Analstenose, ein Mädchen und ein Junge eine membranöse Analatresie. 2 Mädchen und 4 Buben litten unter einer Analagenesie (Tabelle 2).

Tabelle 2: Atresieformen ohne Fistel und ihre Häufigkeit

Atresieform	Zahl der Patienten		
	weiblich	männlich	insgesamt
Analstenose	0	2	2
Membranöse Analatresie	1	1	2
Analagenesie	2	4	6
Insgesamt	3	7	10

Bei 67 Patienten, 41 weiblichen und 26 männlichen, fand sich eine Analatresie mit Fistel, und zwar hatten 29 Mädchen und 19 Jungen eine Perinealfistel. Bei den Knaben fand sich weiterhin 4 mal eine Scrotalfistel, 1 mal eine Urethrafistel, 1 mal eine scrotale und gleichzeitig urethrale Fistel. Bei den Mädchen zeigten 23 eine Vestibular- und 5 eine Vaginalfistel. In insgesamt 4 Fällen war die Fistelart nicht näher angegeben. Bei einer der Patientinnen

mit Perinealfistel wurde im Alter von 6 Wochen das Rectum bei einem Einlauf verletzt, wodurch eine iatrogene Rectovaginalfistel entstand.

(Kasuistik: Rosemarie Sch.) (Tabelle 3)

Tabelle 3: Atresieformen mit Fistel und ihre Häufigkeit

Atresieform	Zahl der Patienten		
	weiblich	männlich	insgesamt
Analatresie mit			
Perinealfistel	10	19	29
Scrotalfistel	0	4	4
Urethralfistel	0	1	1
Scrotal- und Urethralfistel	0	1	1
Vestibularfistel	23	0	23
Vaginalfistel	5	0	5
Fistelart nicht angegeben	3	1	4
Insgesamt	41	26	67

3. Begleitfehlbildungen

Unter den 77 Patienten konnten bei 23 Patienten (30%) insgesamt 33 Fehlbildungen nachgewiesen werden. Von diesen entfielen 23 auf das Urogenitalsystem, wobei 4 Patienten eine einseitige Nierenagenesie, 1 Kind eine Nierendysplasie, 2 Patienten eine Doppelnier, 2 Kinder eine Spaltniere, und je ein Patient eine Beckenniere sowie eine Ureterstenose hatten. Bei 2 Patienten konnte eine beidseitige Ostiumfehlanlage, bei 5 eine einseitige Ureterfehlinsertion beobachtet werden. 2 Kinder litten unter einer neurogenen Blasenentleerungsstörung. Bei einem Knaben wurde eine Hypospadias glandis, bei 2 Mädchen eine Vagina duplex beobachtet.

In 5 Fällen traten Fehlbildungen des Skelettsystems auf. Dabei handelte es sich zweimal um eine ein-

seitige Hüftgelenksdysplasie, einmal um einen beidseitigen Pes valgus et abductus, sowie einmal um das Fehlen eines 5. Fingers sowie die einseitige Verknöcherung der Gelenke des 5. Fingers.

2 Patienten litten unter cardialen Fehlbildungen. Bei einem Kind bestand gleichzeitig eine Myelomeningocele, bei einem weiteren eine Ösophagusatresie und bei einem dritten eine beidseitige Lippen-Kiefer-Gaumenspalte (Tabelle 4).

Tabelle 4: Begleitfehlbildungen und ihre Häufigkeit

Fehlbildung	Zahl der Patienten
Urogenitale Fehlbildungen	23
Nierenagenesie	4
Nierendysplasie	1
Doppelniere	2
Spaltniere	2
Beckenniere	1
Ureterstenose	1
Beidseitige Ostiumfehlanlage	2
Einseitige Ostiumfehlanlage	5
Neurogene Blasenentleerungsstörung	2
Vagina duplex	2
Hypospadia glandis	1
Fehlbildungen des Skelettsystems	5
Einseitige Hüftgelenksdysplasie	2
Beidseitiger Pes valgus et abductus	1
Einseitiges Fehlen des 5. Fingers	1
Einseitige knöcherne Versteifung des 5. Fingers	1
Sonstige Fehlbildungen	5
Cardiale Fehlbildungen	2
Myelomeningocele	1
Ösophagusatresie	1
Beidseitige Lippen-Kiefer-Gaumenspalte	1

4. Operationsverfahren

Zur operativen Korrektur wurden folgende Operationsverfahren angewandt: Bei der membranösen Atresie wurde die Verschlußmembran excidiert. Bei den Kindern mit Analagenesie ohne Fistel wurde im Bereiche des elektrisch verifizierten Analgrübchens kreuzförmig die Haut incidiert, der Rectumblindsack aufgesucht, das Rectum dann mobilisiert, vor den Anus gezogen, eröffnet und die Rectumschleimhaut mit der perinealen Haut adaptiert. Bei den Patienten mit einer Analstenose wurde in einem Falle lediglich die Hautbrücke, welche die Analöffnung einengte, durchtrennt. Bei dem anderen Patienten wurde die Analstenose durch einen Schnitt zum Perineum erweitert im Sinne einer dem cut-back-Verfahren analogen Methode.

Die 67 Patienten mit einer Atresie mit Fistel wurde in 26 Fällen nach dem Verfahren nach POTTS, in 37 Fällen nach dem cut-back-Verfahren von DENIS BROWNE operiert. Bei 4 Patienten kamen beide Methoden in unterschiedlicher Reihenfolge und Modifikation zur Anwendung.

Das 1954 von POTTS angegebene Verfahren besteht in einer Umschneidung der perinealen oder vestibulären Fistel. Diese wird dann bis zum Rectumblindsack hin mobilisiert. Nach elektrischer Verifizierung des Analgrübchens wird hier die perineale Haut kreuzförmig incidiert und die Fistel samt Rectumblindsack dann transsphincter durchgezogen und abgetragen. Das mobilisierte endständige Rectum wird dann mit der perinealen Haut vernäht.

Bei dem 1951 von DENIS BROWNE empfohlenen cut-back-Verfahren wird ein Scherenblatt in die Fistelöffnung

und das andere in das Analgrübchen zentriert. Mit einem Scherenschlag wird dann die Fistelöffnung bis zum Analgrübchen hin erweitert, wobei die Sphinctermuskulatur bei 12 Uhr durchtrennt wird.

Von den 37 Patienten, die nach dem cut-back-Verfahren behandelt wurden, hatten 20 eine Perinealfistel, 11 eine Vestibularfistel, 2 eine Vaginalfistel. Bei 4 Patienten war die Fistelart nicht näher angegeben. Von den 26 Kindern, bei denen das Verfahren nach POTTS zur Anwendung kam, hatten 9 eine Perinealfistel, 3 eine Scrotalfistel, 12 eine Vestibularfistel, 2 eine Vaginalfistel (Tabelle 5).

Tabelle 5: Fistelarten und Häufigkeit der bei ihnen angewandten Operationsverfahren

Fistelart	Op. nach POTTS	Cut-back
Perinealfistel	9	20
Scrotalfistel	3	0
Vestibularfistel	12	11
Vaginalfistel	2	2
Nicht angegeben	0	4
Insgesamt	26	37

Bei 4 Patienten mit einer fisteltragenden Analatresie kamen neben den geschilderten perinealten Operationsverfahren weitere operative Eingriffe zur Anwendung. So wurde bei einem Mädchen mit tiefer Analatresie und Vaginalfistel nach einer POTTS'schen Operation, die sich als äußerst schwierig erwies, da gleichzeitig eine Vagina duplex vorlag, zur Prophylaxe einer Infektion des Wundgebietes ein Anus praeter sigmoidalis angelegt. Da das distale Rectum infolge

einer Mangeldurchblutung zugrunde ging, wurde es zwei Monate später entfernt, und eine Durchzugsoperation vorgenommen. (Kasuistik: Kerstin Sch.)

Bei einem Jungen wurde die haardünne Scrotalfistel erst nach Eröffnung des Rectumblindsackes im Rahmen einer POTTS'schen Operation festgestellt. Diese wurde dann im Sinne eines cut-back-Verfahrens elektrisch gespalten.

Bei einem anderen Knaben bestand gleichzeitig eine scrotale und urethrale Fistel. Die Urethrafistel wurde erst nach Durchführung des cut-back-Verfahrens entdeckt. Es wurde daraufhin ein Anus praeter angelegt, um später einen abdomino-perinealen Durchzug durchführen zu können. Der Junge starb jedoch 3 Monate später an seinen zusätzlichen Mißbildungen. Er litt außerdem an einer Ösophagusatresie und einer einseitigen Nierendysplasie.

Bei einem weiteren Knaben wurde die Urethrafistel zunächst nicht erkannt, und wegen der scheinbar vorliegenden Analagenesie lediglich eine Perineoproctoplastik vorgenommen. Aufgrund rezidivierender Harnwegsinfektionen wurde dann 3 Monate später im Rahmen eines Miktionscystorethrograms die Fistel diagnostiziert, und ein Anus praeter angelegt. Rund 1 1/4 Jahre später wurde die abdomino-perineale Durchzugsoperation vorgenommen. (Kasuistik: Anton W.)

5. Letalität

Von den 62 Kindern, die von 1964 bis 1974 in der Kinderchirurgischen Klinik der Universitätskinderklinik München operiert worden sind, verstarben zwei, was einer Letalität von 3% entspricht.

Einer dieser beiden Patienten war der bereits erwähnte Knabe mit Perineal- und Urethralfistel, der an seinen Begleitfehlbildungen starb.

Ein Mädchen mit Vaginalfistel verstarb im Alter von 2 1/2 Jahren. Sie litt gleichzeitig unter einem shuntbedürftigen Hydrocephalus und verstarb nach mehrfachen Ventilrevisionen im Rahmen einer Ventilsepsis. Die operative Letalität von Seiten der Analatresie betrug also 0%.

6. Postoperative Komplikationen

Bei 17 der 77 Patienten traten postoperative Komplikationen auf. Das entspricht einer Komplikationsrate von 22%. 5 Kinder (6%) entwickelten ein Fistelrezidiv, 6 Patienten (8%) eine Analstenose und 6 (8%) stärkere Ektopien der rektalen Schleimhaut, die zu einem späteren Zeitpunkt abgetragen werden mußten (Tabelle 6).

Tabelle 6: Komplikationen und ihre Häufigkeit

Komplikation	Zahl der Patienten
Fistelrezidiv	5
Analstenose	6
Stärkere Ektopien der rektalen Schleimhaut	6
Insgesamt	17

6.1. Fistelrezidiv

Bei einem Mädchen mit Analatresie und Vestibularfistel entstand 3 Wochen nach der Erstoperation, bei der versucht wurde, das Vestibulum vaginae vom Rectum zu trennen, ein Fistelrezidiv. Eine Woche später wurde eine cut-back-Operation durch-

geführt, und so eine breite Analöffnung in unmittelbarer Nähe des Vaginaleinganges geschaffen.

Bei einem weiteren Mädchen mit Analatresie und Vestibularfistel kam es 3 Wochen nach der POTTS'schen Operation zu einem Fistelrezidiv. Es wurde ein Anus praeter angelegt, und die Fistel 2 1/2 Monate später verschlossen. Nach 14 Tagen kam es jedoch zu einem zweiten Fistelrezidiv. Inwieweit dieses später korrigiert wurde, konnten wir nicht in Erfahrung bringen, da das Kind trotz mehrfacher Aufforderungen und Ermahnungen nicht mehr zur Wiedervorstellung kam. Über seinen weiteren Verbleib ist uns nichts bekannt.

Auch bei einer anderen Patientin mit tiefer Analatresie und Vestibularfistel kam es 6 Tage nach der POTTS'schen Korrektur zu einer Dehiszenz der hinteren Vaginalwand. Auch dieses Mädchen wurde zur Korrektur des Fistelrezidives erneut einbestellt, kam jedoch nicht mehr zur Wiedervorstellung.

Bei einem anderen Kind mit tiefer Analatresie und Vestibularfistel wurde eine POTTS'sche Operation vorgenommen. Fünf Tage später kam es zu einer breiten Rezidivfistel zur hinteren Vaginalwand. Da eine ungehinderte Stuhlentleerung möglich war, wurde zunächst eine Abheilung der Wundverhältnisse abgewartet, und ein halbes Jahr später dann eine abdomino-perineale Durchzugsoperation vorgenommen. (Kasuistik: Daniela M.)

Die gleiche Operation wurde bei einem Mädchen durchgeführt, dessen Vestibularfistel trotz mehrfacher perinealer Operationen immer wieder rezidierte. (Kasuistik: Beate Sch.)

6.2. Analstenose

Bei 6 Kindern entwickelte sich postoperativ eine Analstenose. Bei einem auswärts voroperierten Patienten konnte die Stenose durch eine Erweiterungsplastik nach Heinecke von Mikulicz behandelt werden.

Bei einem anderen Patienten, dessen Analstenose ein Jahr nach einem cut-back-Verfahren auftrat, genügte die Bougierung als Therapie.

Auch bei einem Mädchen, das 9 Monate nach einem cut-back eine Stenose aufwies, wurde der Analkanal zunächst aufbougiert. Dies reichte jedoch nicht aus. Es kam zu einer Restenosierung, die 7 Jahre postoperativ wegen eines sekundären Megacolons eine Rectosigmoidektomie erforderlich machte. (Kasuistik: Brigitte H.)

Wie später im einzelnen dargelegt, führte die postoperative Stenosierung noch bei weiteren 3 Kindern zu einer sekundären Megacolon-Bildung, die eine Rectosigmoidektomie in späteren Jahren erforderlich machte, so bei einem Knaben 7 Jahre nach der Operation einer Analagenesie, sowie bei 2 Mädchen, 9 und 5 Jahre nach einem cut-back-Verfahren. (Kasuistik: Josef B., Helga A., Henriette T.)

6.3. Rectumprolaps und Schleimhautektopien

Bei einer Patientin wurde 1 Monat nach einem cut-back-Verfahren wegen eines Rectumvorfalles ein Thierschring eingelegt. Dieser führte jedoch zu einer Infektion und mußte deshalb 4 Monate später wieder entfernt werden. 3 Jahre postoperativ wurde wegen eines erneuten Prolapses eine Rectumraffung vorgenommen. Danach war die Patientin symptomfrei.

5 Kinder, von denen 4 nach der POTTS'schen Technik und eines nach dem cut-back-Verfahren operiert worden waren, entwickelten Ektopien der rektalen Schleimhaut. Diese werden im allgemeinen nicht abgetragen, um die anale Sensibilität nicht zu gefährden. Handelt es sich jedoch um Ektopien stärkeren Grades, die zu rezidivierenden Blutungen führen, so muß eine vorsichtige teilweise Resektion erfolgen. Dies war bei 4 Patienten der Fall, wobei bei 2 Kindern die Abtragung in 2 Sitzungen erfolgte.

7. Nachuntersuchungen

Von den 77 Patienten mit tiefer Analatresie konnten insgesamt 44 Patienten von 2 1/2 bis 19 Jahren nachuntersucht werden.

Da das cut-back-Verfahren durch die entstehende breite, bis zur Vagina reichende Analöffnung und die Durchtrennung der Sphincter-Muskulatur andere funktionelle und kosmetische Ergebnisse erwarten ließ als die POTTS'sche Technik, teilten wir unser Patientenkollektiv in Kinder, bei denen eine POTTS'sche Operation und Patienten, bei denen ein cut-back-Verfahren durchgeführt worden war. Zur ersten Gruppe wurden dabei alle diejenigen Patienten gerechnet, bei deren Operation der Sphincter erhalten worden war, also auch die Kinder mit einer membranösen Analatresie und einer Analagenesie. Zu der zweiten Gruppe zählten wir alle Patienten, bei denen ein cut-back-Verfahren vorgenommen worden, und die Sphincter-Fasern durchtrennt worden waren.

7.1. Formen der Analatresie und angewandte Operationsverfahren

23 unserer nachuntersuchten Patienten wurden nach dem Verfahren von POTTS behandelt. Von diesen Patienten hatte einer eine membranöse Atresie, 5 Kinder eine Analatresie ohne Fistel und 17 Patienten eine Analatresie mit Fistel. Unter den Fistelformen fanden sich dabei 5 Perinealfisteln, 3 Scrotalfisteln, 8 Vestibularfisteln sowie 1 Vaginalfistel.

Von den 21 Patienten, die nach dem cut-back-Verfahren behandelt wurden, hatten 2 eine Analstenose, 19 eine Analatresie mit Fistel. Hierbei verteilten sich die Fisteln auf 8 Perinealfisteln, 8 Vestibularfisteln. Bei 3 Patienten war die Fistelart nicht näher angegeben. (Tabelle 7)

Tabelle 7: Atresieformen und Häufigkeit der bei ihnen angewandten Operationsverfahren bei den nachuntersuchten Kindern

Atresieform	Op. nach POTTS Cut-back Insges.		
Stenose	0	2	2
Membranöse Atresie	1	0	1
Atresie ohne Fistel	5	0	5
Atresie mit Fistel	17	19	36
Insgesamt	23	21	44
Atresie mit			
Perinealfistel	5	8	13
Scrotalfistel	3	0	3
Vestibularfistel	8	8	16
Vaginalfistel	1	0	1
Fistelart nicht angegeben	0	3	3
Insgesamt	17	19	36

Bei der Nachuntersuchung berücksichtigten wir:

1. Das kosmetische Ergebnis
2. Die klinisch-anamnestischen Kontinenzangaben
3. Das funktionelle, elektromanometrisch geprüfte Kontinenzergebnis.

7.2. Kosmetisches Untersuchungsergebnis

Bei der Beurteilung des kosmetischen Ergebnisses wurde beachtet, ob der Anus an normaler Stelle lag oder mehr oder weniger weit nach ventral verlagert war, oder ob sogar eine gemeinsame Mündung von Anus und Vagina vorlag. Die Verkürzung der Dammlänge ist bei Mädchen nicht nur von kosmetischer Bedeutung, da sie wegen der verkürzten Entfernung der Mündungen vom Analkanal und Urethra zu Harnwegsinfekten disponiert und bei einer späteren Entbindung zu einer Sectio zwingt, um einen Darmriß dritten oder vierten Grades zu vermeiden.

Bei 14 (61%) unserer 23 nach POTTS operierten Patienten lag der Anus an normaler Stelle. Bei 6 (26%) war er gering und bei 3 (13%) stark nach ventral verlagert.

Unter den 21 mit einem cut-back-Verfahren behandelten Patienten lag der Anus in 4 Fällen (19%) an normaler Stelle. Bei 3 Kindern (14%) war die Dammlänge verringert und bei 13 (62%) stark verkürzt. Bei einem Mädchen (5%) war das Septum zwischen Anus und Vagina so weit zurück gesunken, daß eine gemeinsame Mündung resultierte. Bezogen auf das Gesamtkollektiv von 44 nachuntersuchten Patienten hatten 18 (41%) einen orthotopen, 9 (21%) einen gering und 16 (36%) einen stark nach ventral

verlagerten Anus. Bei einem Mädchen (2%) mündeten Rectum und Vagina gemeinsam (Tabelle 8).

Tabelle 8: Kosmetische Ergebnisse der Operationsverfahren

Kosmetisches Ergebnis	Op.nach POTTS	Cut-Back	Insges.
Anus orthotop	14(61%)	4(19%)	18(41%)
Anus gering ventral	6(26%)	3(14%)	9(21%)
Anus stark ventral	3(13%)	13(62%)	16(36%)
Gemeinsame Rectum- und Vaginalmündung	0(0%)	1(5%)	1(2%)
Insgesamt	23	21	44

Insgesamt gesehen waren damit die kosmetischen Resultate nach der POTTS'schen Operation deutlich besser als nach dem cut-back-Verfahren.

7.3. Klinisch-anamnestische Kontinenzverhältnisse

Zur klinisch-anamnestischen Beurteilung des Kontinenzergebnisses unserer Patienten benutzten wir das Untersuchungsschema von HOLSCHNEIDER und METZLER (1974 b). Dabei wird im Rahmen eines Punktesystemes die Pflegebedürftigkeit des Anus, die Häufigkeit und Konsistenz der Stühle, das Auftreten von Stuhlschmierern berücksichtigt. Weiterhin werden das Vorhandensein eines Völlegefühles, eine Warnungsperiode zwischen dem Auftreten eines Stuhldranggefühles und der Stuhlentleerung, eines Diskriminationsvermögens zwischen Stuhlflüssigkeit und Gas beachtet. Bei kleinen Kindern konnten allerdings die letzten Fragen nicht beantwortet werden (Tabelle 9).

**Tabelle 9: Befunde bei klinisch-anamnestischen
Kontinenzkriterien**

Befund	Op.nach POTTS	Cut-back	Insgesamt
Stuhlhäufigkeit			
normal (1-2/Tag)	19	19	38
mehrmals (3-5/Tag)	2	1	3
sehr häufig	2	1	3
insgesamt	23	21	44
Stuhlkonsistenz			
normal/geformt	19	19	38
breiig	3	2	5
flüssig	1	0	1
insgesamt	23	21	44
Stuhlschmierern			
nicht	13	7	20
bei Stress/Durchfall	6	9	15
ständig	4	5	9
insgesamt	23	21	44
Stuhldrang/Völlegefühl			
normal	18	17	35
unsicher	3	1	4
fehlend	0	0	0
insgesamt	21	18	39
Warnungsperiode			
normal (Min.)	17	13	30
verkürzt (Sek.)	3	4	7
fehlend	1	1	2
insgesamt	21	18	39
Diskrimination			
normal	13	15	28
mangelhaft	6	2	8
fehlend	0	0	0
insgesamt	19	17	36

Tabelle 9: Fortsetzung

Befund	Op.nach POTTs	Cut-back	Insgesamt
Pflegebedarf			
nicht notwendig	16	15	31
gelegentlich	7	5	12
ständig	0	1	1
insgesamt	23	21	44

Von den 44 Patienten zeigten 38 eine normale Stuhlfrequenz von ein bis zwei Stuhlentleerungen pro Tag. Lediglich bei 6 Patienten kam es zu gehäuften und meistens auch weichen bis flüssigen Stühlen. Ein Stuhlschmieren konnte bei 20 Patienten nicht beobachtet werden. Bei 15 Kindern lag es bei Stress- und Durchfallsituationen vor, bei 9 Patienten ständig. Die Sensibilität bezüglich des Völlegefühles war bei 35 Patienten intakt. Bei 4 war es unsicher. Die Warnungsperiode wurde bei 30 Patienten als normal, bei 7 als verkürzt und bei 2 als fehlend angegeben. Das Diskriminationsvermögen war bei 28 Kindern normal, bei 8 mangelhaft. Bei 31 unserer Patienten war somit ein erhöhter Pflegebedarf nicht notwendig. Bei 12 Kindern mußte die Anal- und Genitalregion gelegentlich besonders gepflegt werden. Ein Kind kotete ständig ein.

Der Vergleich zwischen den angewandten Operationstechniken ergab keine signifikanten Unterschiede zwischen dem POTTs'schen Verfahren und dem Vorgehen nach cut-back. Eine Ausnahme bildete lediglich das Stuhlschmieren. Nur 20 unserer 44 Patienten hatten nicht darunter zu leiden, wobei unter den 23 nach POTTs operierten Kindern 10 an einem gelegentlichen

oder ständigen Stuhlschmieren litten (43%), während es unter den 21 nach dem cut-back-Verfahren behandelten Kindern 14 (67%) waren, die gelegentlich oder ständig unter einer Enkopresis litten (Tabelle 10).

Tabelle 10: Vorkommen von Stuhlschmieren

Stuhlschmieren	Op.nach POTTS	Cut-back	Insgesamt
nicht	13(57%)	7(33%)	20(45%)
bei Stress/Durchfall	6(26%)	9(43%)	15(34%)
ständig	4(17%)	5(24%)	9(21%)
insgesamt	23	21	44

Da die Enkopresis bei der klinisch-anamnestischen Kontinenzkontrolle der entscheidende Parameter ist, ergibt sich, daß auch bezüglich der klinisch-anamnestisch geprüften Kontinenzleistung, das POTTS'sche Verfahren günstigere Ergebnisse zeigt als die von DENIS BROWNE inaugurierte cut-back-Methode.

Die gesamte Kontinenzleistung der Patienten wird im Punktesystem nach HOLSCHNEIDER und METZLER (1974 b) erfaßt. Hierbei werden die einzelnen Kriterien mit 0, 1 und 2 Punkten bewertet. Die erreichten Punktzahlen werden addiert und nach Höhe der Summe in gute, ausreichende und schlechte Ergebnisse eingeteilt.

Ein gutes Kontinenzergebnis (14 Punkte) bedeutet dabei: Das Kind entleert 1 bis 2 mal täglich

normal geformten Stuhl und leidet nicht unter einer Enkopresis. Stuhl drang, Warnungsperiode und Diskriminationsvermögen sind normal. Ein Pflegebedarf des Anus besteht nicht.

Bei einem Patienten mit ausreichender Kontinenzleistung (7 Punkte) beträgt die Häufigkeit der Stühle 3 bis 5 pro Tag, die Stuhlkonsistenz ist breiig und weich. Bei Stress und Durchfall kann es zu einem Stuhlschmieren kommen. Das Völlegefühl ist unsicher, die Warnungsperiode verkürzt, die Diskrimination mangelhaft. Gelegentlich muß die Anogenitalgegend gepflegt werden.

Ein Kind mit einem schlechten Kontinenzergebnis (0 Punkte) hat mehr als 5 mal am Tage flüssigen bis weich-breiigen Stuhlgang. Es besteht ein ständiges oder häufiges Stuhlschmieren. Stuhl drang, Warnungsperiode und Diskriminationsvermögen fehlen. Die Anogenitalregion muß ständig gepflegt werden (Tabelle 11).

**Tabelle 11: Punkteschema zur klinisch-anamnestischen
Beurteilung der Kontinenz**

Kriterium	Befund	Bewertung
Stuhlhäufigkeit	normal (1-2/Tag)	2
	mehrmals (3-5/Tag)	1
	sehr häufig	0
Stuhlkonsistenz	normal/geformt	2
	breiig	1
	flüssig	0
Stuhlschmierer	nicht	2
	bei Stress/Durchfall	1
	ständig	0
Stuhldrang/ Völlegefühl	normal	2
	unsicher	1
	fehlend	0
Warnungsperiode	normal (Min.)	2
	verkürzt (Sek.)	1
	fehlend	0
Diskrimination	normal	2
	mangelhaft	1
	fehlend	0
Pflegebedarf	nicht notwendig	2
	gelegentlich	1
	ständig	0
Beurteilung	Punktzahl	
Gut	10 - 14	
Ausreichend	5 - 9	
Schlecht	0 - 4	

Von den 23 nach POTTS operierten Kindern zeigten nach dieser zusammenfassenden Punktbewertung 18 (78%) ein gutes, 4 (18%) ein ausreichendes und 1 (4%) ein schlechtes Kontinenzergebnis.

Bei den 21 mit einem cut-back-Verfahren behandelten Kindern war das Kontinenzergebnis bei 17 (81%) gut, bei 3 (14%) ausreichend, bei 1 (5%) schlecht.

Insgesamt fanden wir so bei 35 Kindern (79%) ein gutes, bei 7 (16%) ein ausreichendes und bei 2 (5%) ein schlechtes Kontinenzergebnis (Tabelle 12).

Tabelle 12: Klinisch-anamnestische Kontinzergebnisse der Operationsverfahren

Kontinenzergebnis	Op.nach POTTS	Cut-back	Insgesamt
gut	18(78%)	17(81%)	35(79%)
ausreichend	4(18%)	3(14%)	7(16%)
schlecht	1 (4%)	1 (5%)	2 (5%)
Insgesamt	23	21	44

Bei der klinisch-anamnestischen Gesamtbeurteilung der Kontinenzergebnisse ergaben sich also keine deutlichen Unterschiede zwischen denen nach der POTTS-Operation und denen nach dem cut-back-Verfahren. Bei dem entscheidenden Kriterium der Kontinenz jedoch, dem Vorkommen von Stuhlschmierern, schnitten die nach POTTS operierten Patienten besser ab als die mit einem cut-back-Verfahren behandelten.

Es muß jedoch erwähnt werden, daß das genannte Punkteschema für die hohen Analatresien entwickelt wurde, wo die genannten Kriterien im Rahmen einer Gesamtkontinenzleistung größere Bedeutung haben.

Bei den tiefen Analatresien spielt die Häufigkeit und Konsistenz der Stühle nur eine geringe Rolle, da das Colon nicht in die Fehlbildung miteinbezogen ist. Da das Stuhldrang- und Völlegefühl von den Rezeptoren des parapuborectalen Gewebes wahrgenommen wird, ist auch dieses meist unbeeinträchtigt, ebenso die Warnungsperiode. Lediglich das Diskriminationsvermögen sowie das Auftreten einer Enkopresis geben Hinweise auf das Intaktsein oder die Beschädigung der Sphincterbarriere. Für die tiefen Analatresien sind daher diese beiden Punkte gesondert zu betrachten und für die klinisch-anamnestische Beurteilung der Kontinenz, wie bereits geschildert, von Bedeutung.

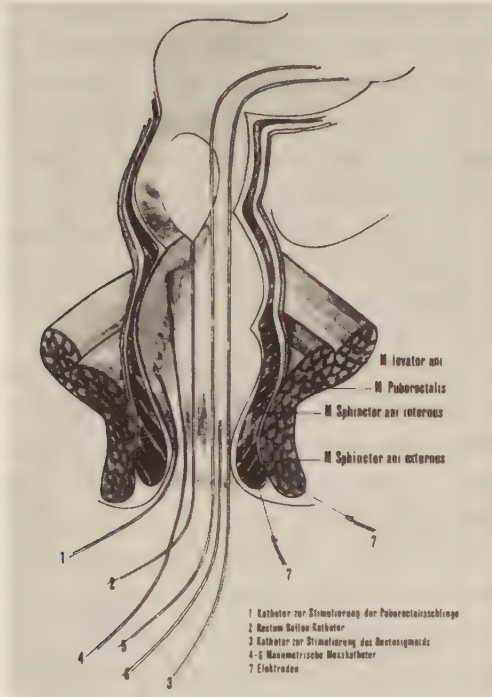
Hinzu kommt, daß 2 unserer Patienten mit tiefer Analatresie gleichzeitig unter einer neurogenen Blasenentleerungsstörung litten. Da diese durch eine Fehlbildung des Os sacrum hervorgerufen ist, liegt meist gleichzeitig auch eine neurogene Defäkationsstörung vor. Es läßt sich daher bei diesen Patienten nicht sagen, inwieweit die herabgesetzte Kontinenzleistung im Rahmen der Fehlbildung oder durch eine die Sphincterfasern schädigende Operation hervorgerufen wurde. Läßt man jedoch diese Patienten mit einer neurogenen Blasenentleerungsstörung in der Gesamtzusammenstellung unberücksichtigt, so finden sich unter den 22 nach POTTS' operierten Patienten 18 (82%) gute und 4 (18%) ausreichende Ergebnisse. Unter den 20 nach dem cut-back-Verfahren versorgten Patienten fanden wir 16 (80%) gute, und 3 (15%) ausreichende sowie 1 schlechtes Ergebnis.

7.4. Elektromanometrisches Untersuchungsergebnis

Methode

Die elektromanometrischen Untersuchungen wurden mit 3 wassergefüllten, an der Spitze offenen Polyvinylkathetern mit einem Durchmesser von 8 und 5 Charr. und einer Länge von 90 cm durchgeführt. Als Druckumwandler benutzten wir Statham-Elemente, die Druckregistrierung erfolgte mit einem Physiopolygraphvarioscript 1222-12-Fachschreiber der Firma Schwarzer. Ein weiterer Polyvinylkatheter diente der Injektion von Wasser oder Luft zur Stimulierung sigmoidaler und rectaler Aktivitäten und der Simulation einer Defäkation, ein zweiter Katheter der direkten Stimulation des Musculus puborectalis und ein rectaler Ballonkatheter der Induktion anorectaler Reflexmechanismen durch die Imitation eines Boluseffektes. Das Einführen der Sonden erfolgte in Rückenlage des Patienten. Dabei wurden die sigmoidale und die rectale Sonde mittels eines Darmrohres eingeführt, das über die liegenden Katheter wieder vor den Anus zurückgezogen wurde. Die Meßsonden wurden so plaziert, daß der recto-sigmoidale Katheter entsprechend dem Alter des Patienten 15 bis 25 cm, der Rectumkatheter 5 bis 7 cm und der anorectale Katheter 1 bis 2 cm cranial der Haut-Schleimhaut-Grenze zu liegen kamen (Abb. 2).

**Abb. 2: Schematische Darstellung der elektro-
manometrischen Untersuchung des Rectums**



Einige unruhige Kinder wurden vor der Untersuchung mit Truxalettensaft sediert. Auf vorbe-
reitende Maßnahmen wie Reinigungseinläufe wurde
verzichtet, um die rectale Motilität nicht zu
verändern.

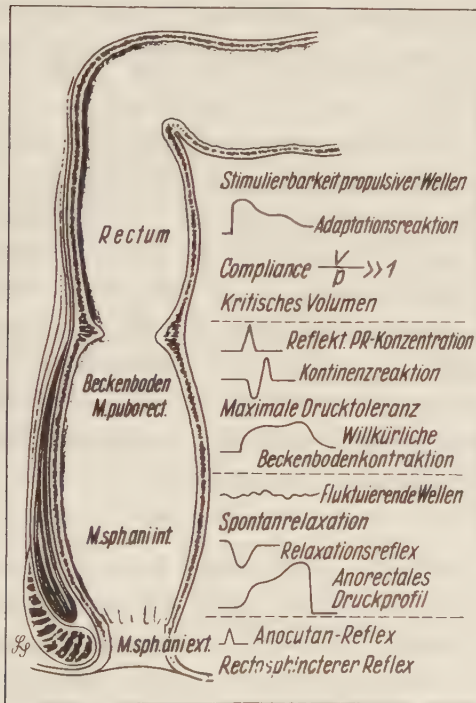
Untersuchungsprogramm

Es wurde zunächst die spontane Ruheaktivität im Anorectum, Rectum und Rectosigmoid beobachtet. Dann wurde der Musculus puborectalis durch Injektion von 0,1 bis 0,2 ml Wasser direkt stimuliert. Anschließend wurde das Rectum durch einen Ballonkatheter mit steigendem Volumina distendiert. Danach stimulierten wir das Rectosigmoid durch Injektion von Luft oder Wasser ebenfalls in steigenden Volumina. Abschließend wurde das anorectale Ruhedruckprofil dargestellt, in dem die in Rectosigmoid und Rectum liegenden druckregistrierenden Katheter langsam vor den Anus zurückgezogen wurden.

Zur Beurteilung der Kontinenz wurden, den Untersuchungen von SCHUSTER (1968), SCHÄRLI (1971) und HOLSCHNEIDER und METZLER (1974 a) folgend, die für die Funktion der Sphincteren, des Rectums und des Musculus puborectalis typischen Parameter geprüft. Dies waren für den Musculus sphincter ani internus die dem rectalen Dehnungsvolumen proportionalen Internusrelaxationen, das anorectale Ruhedruckprofil, das Auftreten von Spontanrelaxationen, für das Rectum die Adaptationsreaktion als Ausdruck der plastischen Elastizität des Rectums und seine Fähigkeit, auf plötzliche Druckanstiege zu reagieren, des weiteren ihr rechnerischer Wert, die Compliance, sowie das kritische Volumen, das eine Defäkation zwingend auslöst. Für die Funktion des Musculus puborectalis waren typisch die reflektorische Puborectaliskontraktion nach direkter Stimulation sowie die Kontinenzreaktion, welche

der der Internusrelaxation folgenden Kontraktionszacke entspricht. Sie ist entscheidend für die Wiederherstellung der Sphincter-Barriere (Abb. 3).

Abb. 3: Schematische Darstellung der elektromanometrischen Parameter in Bezug auf die an der Kontinenz beteiligten Organe



Nach den Untersuchungen von HOLSCHNEIDER und METZLER läßt sich auf Grund der elektromanometrischen Kriterien die Inkontinenz in verschiedene Schweregrade unterteilen: Vollständige Kontinenz, partielle Kontinenz Grad 1, partielle Kontinenz Grad 2 und Inkontinenz.

Für die Kontinenz sind dabei folgende Befunde typisch: Ein anorectales Ruhedruckprofil von 22 ± 3 mm Hg, anorectale Fluktuationen mit einer Frequenz von 12 bis 16 pro Minute, normale, dem rectalen Distensionsvolumen proportionale Internusrelaxationen, eine Kontinenzreaktion mit deutlicher Puborectaliszacke, eine reflektorische Puborectalis-
kontraktion von 15 ± 5 mm Hg, eine ausreichend lange und hohe Adaptationsreaktion, eine Compliance von 2,5 bis 10 ml/mm Hg sowie ein kritisches Volumen von 100 ± 50 ml.

Eine partielle Kontinenz Grad 1 ist charakterisiert durch ein anorectales Ruhedruckprofil von 18 ± 3 mm Hg, verlangsamte, diskontinuierliche anorectale Fluktuationen mit einer Frequenz von 6 bis 13/Min., einer normalen, gelegentlich abgeschwächten oder in-
konstanten Internusrelaxation, einer normalen Kontinenzreaktion, einer reflektorischen Puborectalis-
kontraktion von 11 ± 4 mm Hg, einer weitgehend normalen oder nur geringfügig verkürzten Adaptationsreaktion, mit einer Compliance von 2,5 bis 5 ml/mm Hg sowie einem kritischen Volumen von 100 ± 50 ml.

Bei einem Patienten mit einer typischen partiellen Kontinenz Grad 2 findet sich ein anorectales Ruhedruckprofil von 14 ± 4 mm Hg, ultralangsame, irreguläre anorectale Fluktuationen mit einer Frequenz von 4 bis 9/Min., eine abgeschwächte, inkonstante oder atypische Internusrelaxation, eine normale oder herabgesetzte Kontinenzreaktion, eine reflektorische Puborectalis-
kontraktion von 8 ± 2 mm Hg, eine unvollständige oder beginnende Adaptationsreaktion entsprechend einer Compliance von 2,5 bis 5 mm Hg sowie ein herabgesetztes kritisches Volumen von 45 ± 20 ml.

Für eine Inkontinenz sind folgende Befunde charakteristisch: ein anorectales Ruhedruckprofil von

$10^{\pm 5}$ mm Hg, fehlende oder stark irreguläre anorectale Fluktuationen mit einer Frequenz von 4 bis 6/Min., atypische, inkonstante oder fehlende Internusrelaxationen, eine herabgesetzte, meist jedoch fehlende Kontinenzreaktion, eine rudimentäre reflektorische Puborectaliskontraktion von $4^{\pm 2}$ mm Hg, eine fehlende Adaptationsreaktion und daher unter 2,5 ml/mm Hg liegende Compliance sowie ein minimales kritisches Volumen von $16^{\pm 14}$ ml (Tabelle 13).

Tabelle 13: Befunde bei elektromanometrischen Beurteilungskriterien der einzelnen Kontinenzgrade

Kriterium	Kontinenz	Partielle Kontinenz Grad 1	Partielle Kontinenz Grad 2	Inkontinenz
Anorectales				
Druckprofil	$22^{\pm 3}$ mm Hg	$18^{\pm 3}$ mm Hg	$14^{\pm 4}$ mm Hg	$10^{\pm 5}$ mm Hg
Anorectale Fluktuationen	12-16/Min.	6-13/Min., verlangsam, diskontinuierlich	4-9/Min., ultra-langsam, irregulär	4-6/Min., irregulär, fehlend
Internusrelaxation	normal	normal, selten abgeschwächt, inkonstant	abgeschwächt, inkonstant, atypisch	atypisch, inkonstant, fehlend
Kontinenzreaktion	normal	normal	normal oder herabgesetzt herabgesetzt oder fehlend	
Reflektorische Puborectalis-				
kontraktion	$15^{\pm 5}$ mm Hg	$11^{\pm 4}$ mm Hg	$8^{\pm 2}$ mm Hg	$4^{\pm 2}$ mm Hg
Adaptationsreaktion	normal	meist normal	unvollständig, beginnend	fehlend
Compliance	2,5-10 ml/mm Hg	2,5-5 ml/mm Hg	2,5-5 ml/mm Hg	unter 2,5 ml/mm Hg
Kritisches Volumen	$100^{\pm 50}$ ml	$100^{\pm 50}$ ml	$45^{\pm 25}$ ml	$16^{\pm 14}$ ml

Von den 23 nach POTTS operierten Patienten waren nach diesen Kriterien 3 (13%) kontinent, 12 (52%) partiell kontinent Grad 1, 8 (35%) partiell kontinent Grad 2.

Von den 21 mit einem cut-back-Verfahren versorgten Kindern stellten wir bei 2 (10%) eine Kontinenz fest, bei 3 (14%) eine partielle Kontinenz Grad 1, bei 14 (66%) eine partielle Kontinenz Grad 2 und bei 2 (10%) eine Inkontinenz.

Insgesamt fanden wir bei 5 (11%) der 44 Patienten eine Kontinenz, bei 15 (34%) eine partielle Kontinenz Grad 1, bei 22 (50%) eine partielle Kontinenz Grad 2 und bei 2 (5%) eine Inkontinenz (Tabelle 14).

Tabelle 14: Funktionell-elektromanometrische Kontinzenzergebnisse der Operationsverfahren

Kontinenzgrad	Op.nach POTTS	Cut-back	Insgesamt
Kontinenz	3(13%)	2(10%)	5(11%)
Partielle Kontinenz Grad 1	12(52%)	3(14%)	15(34%)
Partielle Kontinenz Grad 2	8(35%)	14(66%)	22(50%)
Inkontinenz	0(0%)	2(10%)	2(5%)
Insgesamt	23	21	44

Wenn wir aus den bereits geschilderten Gründen die Kinder mit einer neurogenen Blasenentleerungsstörung bei der funktionellen Kontinenzbeurteilung vernachlässigen, kommen wir zu folgenden Ergebnissen:

Von den 22 nach POTTS operierten Patienten waren 3 (14%) kontinent, 12 (54%) partiell kontinent Grad 1 und 7 (32%) partiell kontinent Grad 2.

Bei den 20 Kindern, die mit der cut-back-Technik behandelt wurden, fanden sich 2 (10%) mit einer Kontinenz, 2 (10%) mit einer partiellen Kontinenz Grad 1,

14 (70%) mit einer partiellen Kontinenz Grad 2 und 2 (10%) mit einer Inkontinenz.

Damit zeigte auch bei der funktionellen elektromanometrischen Beurteilung der Kontinenz die POTTS'sche Operation deutlich bessere Resultate als das cut-back-Verfahren. Bezeichnet man die vollständige Kontinenz als gutes, eine partielle Kontinenz Grad 1 als ausreichendes und eine partielle Kontinenz Grad 2 als mangelhaftes sowie eine Inkontinenz als schlechtes funktionelles Resultat, so fanden sich bei der elektromanometrischen Beurteilung 5 gute, 14 ausreichende, 23 mangelhafte und 2 schlechte Kontinenzergebnisse gegenüber 35 guten, 7 ausreichenden und 2 schlechten Ergebnissen bei der klinischen Kontinenzbewertung (Tab. 15).

Tabelle 15: Vergleich der Kontinenzergebnisse bei klinischer und funktioneller Beurteilung

Kontinenzergebnis	klinisch		funktionell	
	gut	35	gut	5
	ausreichend	7	ausreichend	14
			mangelhaft	23
	schlecht	2	schlecht	2

Der Unterschied bei den Bewertungsschemata basiert, wie bereits geschildert, darauf, daß bei der klinischen Beurteilung die Enkopresis als gravierendes Symptom einer Inkontinenz nur ein Kriterium unter den sieben bewerteten darstellt und in der Gesamtbeurteilung kaum zum Tragen kommt. Weiterhin werden bei der elektromanometrischen Untersuchung die einzelnen an der Aufrechterhaltung der Kontinenz beteiligten Organfunktionen getestet. Dabei kann eine Funktionsminderung in einem Organ durch eine

Funktionssteigerung in einem anderen kompensiert werden, so daß trotz objektiv nachweisbarem Funktionsverlust klinisch ein befriedigendes Kontinenzergebnis resultiert.

Veränderungen der einzelnen elektromanometrischen Parameter.

Analysiert man die einzelnen elektromanometrischen Kontinenzkriterien im Hinblick auf die Kontinenzleistung, so zeigt sich, daß insbesondere die Parameter für den Sphincter ani internus mit Besserung der Kontinenzleistung eine zunehmende Normalisierung erfuhren. Dies traf insbesondere für die oft verlangsamten oder irregulären anorectalen Fluktuationen zu, ferner das meist erniedrigte anorectale Ruhedruckprofil sowie die Internusrelaxationen, die häufig abgeschwächt, atypisch oder inkonstant waren (Abb. 4, 5 und 6).

Abb. 4: Anorectale Fluktuationen bei den einzelnen Kontinenzgraden

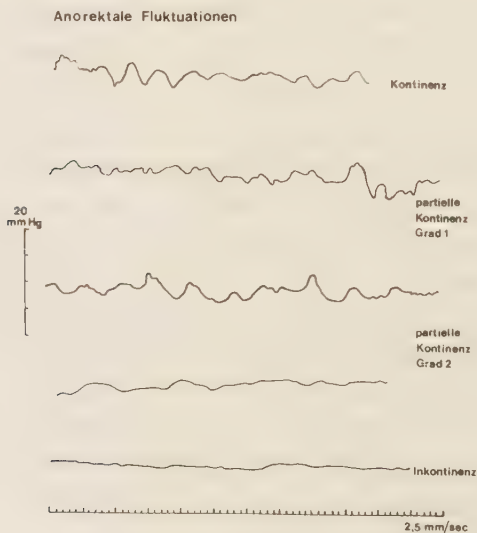


Abb. 5: Anorectale Druckprofile bei den einzelnen Kontinenzgraden

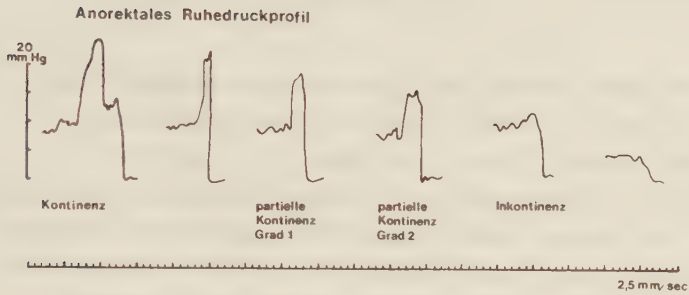
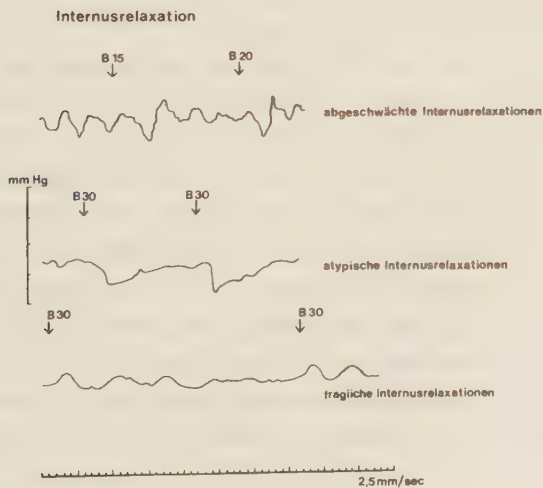


Abb. 6: Abgeschwächte, atypische und fragliche Internusrelaxationen



Diese anorectalen Parameter waren beim cut-back-Verfahren besonders häufig pathologisch verändert. Das erklärt sich daraus, daß bei dieser Operation der Musculus sphincter ani internus durchtrennt wird, der für das Ruhe-druckprofil und die Relaxation verantwortlich ist.

Die für das Rectum und den Musculus puborectalis pathognomonischen Kontinenzkriterien wie die reflektorische Puborectaliskontraktion und Kontinenzreaktion und die Adaptationsreaktion und Compliance sowie das kritische Volumen waren sowohl bei den mit einem cut-back behandelten Patienten wie den nach der POTTS'schen Technik operierten Kindern im allgemeinen normal. Das ist verständlich, da das Rectum und der Musculus puborectalis bei beiden Operationsmethoden nicht beeinträchtigt werden und bei der tiefen Anal-atresie auch nicht in die Fehlbildung miteinbezogen sind.

Die normale Funktion des Musculus puborectalis, des für die grobe Kontinenz wichtigsten Muskels, erklärt, warum die klinischen Kontinenzergebnisse meistens gut waren, gleichgültig ob der Sphincter internus wie beim cut-back-Verfahren durchtrennt oder wie bei der POTTS'schen Operation geschont wurde. Die gestörte Funktion des für die Feinkontinenz zuständigen Musculus sphincter ani internus wirkte sich klinisch jedoch insofern aus, als, wie schon beschrieben, die mit dem cut-back-Verfahren behandelten Kinder deutlich häufiger unter Stuhlschmierungen litten als die nach der POTTS'schen Methode operierten. Da diese einge-

schränkte Internusfunktion mit der Elektro-manometrie genau nachgewiesen werden kann, fielen die funktionellen manometrischen Kontinenzergebnisse naturgemäß schlechter aus als die klinischen.

7.5. Operationsergebnisse bei den einzelnen Fistelarten

Wenn man die bisherigen Ergebnisse zusammenfaßt ergibt sich folgendes: Nach der POTTS'schen Operation sind die kosmetischen Resultate besser als nach dem cut-back-Verfahren. Bei der klinisch-anamnestischen Beurteilung der Kontinenz zeigt sich kein deutlicher Unterschied bezüglich der Gesamtkontinenzleistung, wohl aber im Hinblick auf die anorectale Sensibilität und die Enkopresis. Bei dem Operationsverfahren nach POTTS wird die anorectale Sensibilität mehr geschont, und die Enkopresis ist weniger stark ausgeprägt und seltener. Auch elektromanometrisch zeigt die POTTS'sche Operationsmethode günstigere Ergebnisse.

Es läßt sich damit die Forderung stellen, das POTTS'sche Verfahren und die cut-back-Technik nur bei bestimmten tiefen Analatresieformen anzuwenden. So erscheint es auf Grund der bisherigen Untersuchungen sinnvoll, eine POTTS'sche Operation bei tiefen Analatresien mit vestibularer Fistel sowie bei allen mehr als 1 cm vom Analgrübchen entfernten Fistelmündungen durchzuführen. Das cut-back-Verfahren kann unbedenklich bei allen näher gelegenen perinealen Fistelformen zur Anwendung kommen.

Da bei unseren Patienten das cut-back-Verfahren jedoch auch bei Vaginalfisteln, das POTTS'sche Verfahren bei perinealen Fisteln angewandt wurden, sollen im folgenden das kosmetische, das klinische und das manometrische Kontinenzergebnis in Bezug auf die verschiedenen Formen der Fisteln und Analatresien analysiert werden.

Kosmetisches Ergebnis

Bei 8 Patienten mit einer Perineal- oder Scrotalfistel und bei 9 Kindern mit einer Vestibular- oder Vaginalfistel wurde die Operation nach POTTS durchgeführt. Bei 8 Kindern mit einer Perineal- und bei 8 anderen Kindern mit einer Vestibularfistel wurde das cut-back-Verfahren vorgenommen.

Von den 8 Patienten mit perinealer Fistel und POTTS'scher Operation zeigten alle ein gutes kosmetisches Ergebnis. Von den 9 Patienten mit Vestibularfistel und POTTS'scher Operation zeigten 6 ein gutes, 3 ein schlechtes kosmetisches Ergebnis. Von den 8 Patienten mit perinealer Fistel, operiert nach der cut-back-Technik, zeigten nur 3 ein gutes, 5 ein schlechtes kosmetisches Ergebnis. Alle 8 Patientinnen mit einer vestibularen Fistel, die nach dem cut-back-Verfahren behandelt wurden, zeigten ein schlechtes kosmetisches Ergebnis (Tab. 13).

Tabelle 13: Kosmetische Ergebnisse der Operationsverfahren bei Perineal- und Vestibularfisteln

Kosmetisches Ergebnis	Op.nach POTTS		Cut-back	
	Perineal- fistel	Vestibular- fistel	Perineal- fistel	Vestibular- fistel
Gut	8	6	3	0
Schlecht	0	3	5	8
Insgesamt	8	9	8	8

Die Definition eines guten kosmetischen Ergebnisses beinhaltet dabei eine Lage des Anus an normaler Stelle oder nur geringe ventrale Verlagerung mit normaler Dammlänge. Ein schlechtes Ergebnis lag vor, wenn die Dammlänge deutlich verkürzt war, der Anus stark nach ventral verlagert war, oder Rectum und Vagina gar gemeinsam mündeten. Die POTTS'sche Operation zeigt damit sowohl bei den perinealen wie bei den vestibularen Fisteln deutlich bessere Ergebnisse als das cut-back-Verfahren. Letzteres erscheint bei den Vestibularfisteln schon vom kosmetischen Resultat her kontraindiziert.

Klinisch-anamnestische Kontinenzverhältnisse

Bei der klinisch anamnestischen Beurteilung der Kontinenzleistung zeigten 7 Kinder mit nach POTTS operierter Perinealfistel ein gutes Kontinenz-ergebnis, bei einem war es ausreichend. Unter den 9 Patienten mit nach POTTS operierter Vestibularfistel zeigten 5 ein gutes Ergebnis, 3 ein aus-

reichendes, 1 Mädchen ein schlechtes Ergebnis. Hingegen fanden sich unter den 8 nach dem cut-back-Verfahren operierten Perinealfisteln 5 gute, 2 ausreichende und ein schlechtes Kontinenz-ergebnis, unter den 8 nach dem cut-back-Verfahren operierten Vestibularfisteln 7 gute, ein ausreichendes und kein schlechtes Ergebnis (Tab. 14).

Tabelle 14: Klinische Kontinenzergebnisse der Operationsverfahren bei Perineal- und Vestibularfisteln

Kontinenz- ergebnis	Op. nach POTTS		Cut-back	
	Perineal- fistel	Vestibular- fistel	Perineal- fistel	Vestibular- fistel
Gut	7	5	5	7
Ausreichend	1	3	2	1
Schlecht	0	1	1	0
Insgesamt	8	9	8	8

Unterschiede zwischen den klinischen Kontinenz-ergebnissen bei den Kindern mit Perineal- und bei denen mit Vestibularfistel bestanden also nur insofern, als bei den Patienten mit Perinealfistel etwas günstigere Resultate nach der POTTS'schen Operation auftraten als nach dem cut-back-Verfahren, während es sich bei denen mit Vestibularfistel umgekehrt verhielt. Da die Patientenzahlen in den einzelnen Gruppen jedoch nicht besonders groß waren, ist diese Vorstellung unter Vorbehalt zu betrachten.

Die erstaunliche Tatsache, daß bei den Patientinnen mit einer Vestibularfistel und ihrer operativen Korrektur nach dem cut-back-Verfahren ein gutes Kontinenzergebnis zu erzielen war, läßt sich nur dadurch erklären, daß die klinisch anamnestische Beurteilung lediglich den Gesamteindruck der Eltern widerspiegelt und dieser sehr subjektiv verfärbt ist. Auf der anderen Seite erlaubt das Bestehenbleiben der ventral gelegenen Afteröffnung eine bessere Kontinenzregulation durch Kontraktion der Adduktoren, wodurch die grobe Kontinenz bei gleichzeitig erhaltener Puborectalisschlinge reguliert werden kann. Ein Stuhlschmieren, das anamnestisch aus falscher Scham häufig negiert oder bagatellisiert wird, läßt sich jedoch so nicht verhindern und wurde auch bei unseren nach dem cut-back-Verfahren operierten Patienten, bei den Kindern mit perinealer Fistel 6 mal, bei denen mit vestibulärer Fistel 5 mal, gefunden.

Das bedeutet, daß auch das klinisch-anamnestische Kontinenzergebnis bei kritischer Analyse nach dem cut-back-Verfahren, insbesondere bei vestibulären Fisteln, schlechter ausfällt als nach der POTTS'schen Operation.

Elektromanometrisches Untersuchungsergebnis

Bei der elektromanometrischen Beurteilung der Kontinenzleistung zeigten die Patienten mit nach POTTS operierter Perinealfistel 1 mal ein gutes, 5 mal ein ausreichendes sowie 2 mal ein mangelhaftes Ergebnis. Die Mädchen mit einer Vestibularfistel zeigten 4 mal ein ausreichendes und 5 mal

ein mangelhaftes Ergebnis. Bei den Patienten mit einer nach dem cut-back-Verfahren korrigierten Perinealfistel zeigte sich 1 mal ein gutes, 1 mal ein ausreichendes, 5 mal ein mangelhaftes sowie 1 mal ein schlechtes Ergebnis. Bei den Mädchen mit einer nach dem cut-back-Verfahren korrigierten Vestibularfistel fand sich 1 mal ein gutes, 2 mal ein ausreichendes, 4 mal ein mangelhaftes sowie 1 mal ein schlechtes Kontinenzergebnis (Tab. 15).

Tabelle 15: Funktionelle Ergebnisse der Operationsverfahren bei Perineal- und Vestibularfisteln

Kontinenz- ergebnis	Op. nach POTTS		Cut-back	
	Perineal- fistel	Vestibular- fistel	Perineal- fistel	Vestibular- fistel
Gut	1	0	1	1
Ausreichend	5	4	1	2
Mangelhaft	2	5	5	4
Schlecht	0	0	1	1
Insgesamt	8	9	8	8

Damit unterschieden sich die funktionellen Kontinzergebnisse bei den Kindern mit perinealer Fistel von denen mit vestibularer Fistel dadurch, daß auch hier die Ergebnisse der POTTS'schen Operation deutlich besser waren als die nach dem cut-back-Verfahren.

Zusammenfassend läßt sich also sagen, daß auch unter besonderer Berücksichtigung der Fistelart die POTTS'sche Operation bessere kosmetische und funktionelle Ergebnisse zeigt als das cut-back-Verfahren.

Dies trifft insbesondere für Mädchen mit vestibularer oder Vaginalfistel zu. Das bekräftigt unsere oben gestellte Forderung, das cut-back-Verfahren nur bei perinealen Fisteln, die nicht weiter als 1 bis 1,5 cm vom Analgrübchen entfernen münden, anzuwenden, weiter entfernte Fisteln jedoch auch bei Knaben nach der POTTS'schen Operationsmethode zu korrigieren. Ganz besonders trifft dies für Analatresien mit vestibulärer oder vaginaler Fistel zu.

8. Kasuistik

Bei der operativen Korrektur tiefer Analatresien bestehen 4 Gefahrenmomente, deren Erkennung und Beachtung zur Vermeidung postoperativer Komplikationen und damit einer Gefährdung der Kontinenz notwendig ist. Dies betrifft:

1. die Höhe der Atresie,
2. das Nichterkennen einer vorliegenden Fistel zum Genital- oder Harntrakt,
3. das Auftreten eines Fistelrezidives zum Vaginal- oder Harntrakt,
4. die unzureichende postoperative Nachsorge mit Restenosierung und sekundärer Megacolonbildung.

8.1. Höhe der Atresie

Wird eine hohe Analatresie von perineal aus operiert, so kommt es zu einer weitgehenden Zerstörung der muskulären Rudimente des Sphincter ani internus und externus, sowie möglicherweise auch des Levators. Das Durchziehen und Mobilisieren des Rectums wird auf große Schwierigkeiten stoßen, und damit zur ausgeprägten Narbungsschrumpfung führen. Die Folge ist ein Zurückschlüpfen des Rectums mit Stenosierung und sekundärer Megacolonbildung. Eine Hemicolektomie mit abdomino-perinealem Durchzug und langanhaltender Bougierungsbehandlung sind notwendig, um die Folgen des unsachgemäßen Eingriffes zu beseitigen. Verbleiben wird jedoch eine Inkontinenz, die erst im späteren Lebensalter durch eine Graziisplastik gebessert werden kann.

Die operative Korrektur einer tiefen Analatresie

von abdominal her kann ebenfalls zu einer weitgehenden Schädigung des Kontinenzorganes führen, da man sehr tief bis unterhalb der Levatorschlinge die Mucosa aushülsen muß und der Eingriff unverhältnismäßig groß ist.

Es muß daher gefordert werden, bei jeder Analatresie zunächst die Höhe des Rectumblindsackes zu bestimmen. Dies gelingt entweder mit einer Abdomenleeraufnahme im Hängen in 2 Ebenen bei gleichzeitiger Markierung des Analgrübchens mit einer Bleikugel und/oder gleichzeitiger perinealer Punktion des Blindsackes und Injektion eines Kontrastmittels, sowie einer praeoperativen Fistelfüllung, falls eine solche nachgewiesen werden kann. Mündet der Rectumblindsack in oder oberhalb der Puborectalisschlinge, muß eine abdomino-perineale Korrektur vorgenommen werden.

In unserem Krankengut konnten wir einen Fall beobachten, der als Grenzfall gedeutet und zunächst einer perinealen Operation unterzogen wurde. Da die mucocutane Adaptationsnaht unter starker Spannung stand, und die Durchblutung des stark mobilisierten Rectums eingeschränkt war, kam es zu einer Wundinfektion mit Dekiscenz und späterer Stenosierung. Da das Mädchen im folgenden ein sekundäres Megacolon entwickelte, wird es unter 8.4. vorgestellt (Dorothea K.).

8.2. Nicht erkannte Fistel zum Urogenitaltrakt

Eine nicht erkannte Fistel zum Urogenitaltrakt führt zu rezidivierenden Harnwegsinfektionen mit Ausbildung einer chronischen Pyelonephritis und Gefahr einer Urosepsis.

Während eine Fistel zur Vagina auf Grund des Stuhlaustrittes meist leicht erkannt wird, kann die Diagnose einer dünnen Fistel zur Urethra gelegentlich Schwierigkeiten bereiten. Dies sei am folgenden Fall illustriert.

Anton W. geb. 5.4.1968

Der Junge wurde uns am 1. Lebenstag wegen einer Analatresie überwiesen. Bei der Untersuchung fand sich ein angedeutetes Analgrübchen ohne äußere Fistelmündung. Die Abdomenleeraufnahme im Hängen ergab einen Rectumblindsack unterhalb der Levator-schlinge 1 cm distal des markierten Analgrübchens. Es wurde daraufhin eine Perineoproctoplastik mit Mobilisation des Rectums und Adaptation an die Haut im Analgrübchenbereich durchgeführt.

Auf Grund eines chronisch-rezidivierenden Harnwegsinfektes wurde 3 Monate später ein Miktionscysturethrogramm durchgeführt, wobei sich eine Rectrourethrafistel darstellte. Gleichzeitig fand sich eine Spaltniere links mit Ostiumfehlanlage und visicouretheralem Reflux links. Es wurde daraufhin ein Anus praeter angelegt, und ein Jahr später die Fistel durch eine abdomino-perineale Durchzugsoption beseitigt.

Bei der postoperativen Untersuchung 8 Jahre später fand sich ein unzureichendes klinisches und funktionelles Kontinenzergebnis. Das Kind litt unter einer täglichen Enkopresis, so daß noch Windeln getragen werden mußten. Eine Sensibilität fehlte vollständig, die Stuhlkonsistenz war weich bis durchfällig. Bei der rectalen Untersuchung zeigte sich ein klaffender hypotoner Sphincter bei unauffälligem

Analkanal, normal kontrahierbarer Puborectalis-schlinge, jedoch stark dilatierter und stuhlgefüllter Rectumampulle.

Bei der Elektromanometrie fanden sich rudimentäre Internusrelaxationen, ein deutlich reduziertes anorectales Ruhedruckprofil von 14 mm Hg bei einer im wesentlichen unauffälligen Puborectalisfunktion. Nach intensivem Beckenbodentraining und konservativer Stuhlregulation ist hier eine Gracilisplastik zur Besserung der Kontinenz vorgesehen.

8.3. Fistelrezidiv

Das Wiederauftreten einer Rectovaginalfistel oder auch Rectourethrafistel ist in einem gewissen Prozentsatz der Fälle unvermeidlich, da die Infektionsgefahr im Operationsgebiet auch bei gleichzeitiger Anlage eines Anus praeter sehr hoch ist. REHBEIN (1976) empfiehlt deshalb ein 4-zeitiges Vorgehen. Neben der Infektionsgefahr sind es jedoch zusätzliche Fehlbildungen im Bereiche des Genitale wie Vagina duplex, die die Präparation erschweren und so ein Fistelrezidiv begünstigen können. Dies sei an den folgenden Fällen illustriert.

Beate Sch. geb. 28.8.1966

Bei der Patientin bestand eine Atresia ani cum fistula vestibulari. Es wurde postoperativ zunächst eine POTTS'sche Operation durchgeführt. Wenige Tage postoperativ kam es jedoch zu einem Fistelrezidiv zur Vagina. In einer 2. Sitzung wurde dann versucht die Fistel zu verschließen, was jedoch mißlang. Daraufhin wurde 1968 eine abdomino-perineale Durchzugsoperation durchgeführt und die Fistel hierdurch

endgültig beseitigt. 2 Jahre später mußte wegen einer Stenosierung im Analbereich eine Erweiterungsplastik nach Heinicke von Mikulicz durchgeführt werden. 1972 wurden prolabierte Schleimhautanteile abgetragen. Die elektromanometrische Nachuntersuchung ergab ein äußerst ungünstiges Resultat.

Der Sphincter war weit klaffend mit kleinen prolabierten Schleimhautanteilen. Der Anucutanreflex fehlte. Der Tonus des Analkanals und der Sphincteren war herabgesetzt, die Rectumampulle dilatiert. Bei der manometrischen Untersuchung fand sich eine partielle Kontinenz 2. Grades bei einem Maturationsstadium 2 - 3. Gleichzeitig fehlte ein Völlegefühl oder Stuhldranggefühl, sowie eine Diskrimination vollständig. So äußerten sich die Defäkationen in 5 - 6 täglichen Stuhlentleerungen mit ständiger Enkopresis.

Kerstin Sch. geb. 15.5.1970

Bei der Patientin bestand eine Analatresie mit Vestibularfistel. Unmittelbar postoperativ wurde eine perineale Korrektur nach POTTS vorgenommen. Bei der Operation zeigte es sich, daß eine Vagina duplex vorlag, so daß sich die Ablösung der Fistel von den Vaginalhinterwänden sehr schwer gestaltete, zumal beide Vaginae um die Fistel herum lokalisiert waren. Nach Auspflanzung des mobilisierten Rectumblindsackes erkannte man, daß diese im terminalen Ende nicht gut durchblutet war, so daß sicherheits halber ein Anus praeter im linken Unterbauch angelegt wurde. Im Alter von 6 Monaten wurde der Anus praeter zurückverlagert, wobei man jedoch, da das Rectum im ausgepflanzten Bereich zu Grunde gegangen war, und eine erneute Fistelbildung zum Vestibulum vaginae bestand, eine sacro-abdomino-perineale

Durchzugsoperation durchführte. Postoperativ ergaben sich keine Besonderheiten.

Bei der Nachuntersuchung nach 6 Jahren fand sich ein verschlossener Sphincter bei unauffälligen anorectalen Verhältnissen. Die Patientin hat nur gelegentlich bei Streß und Durchfall unter einer Enkopresis zu leiden. Die Häufigkeit der Stühle, sowie die Konsistenz ist normal. Bei der Manometrie fand sich eine partielle Kontinenz 1. Grades mit einem Maturationsstadium, das anorectale Ruhedruckprofil lag mit 12 mm Hg im unteren Normbereich.

Daniela M., geb. 31.1.1969

Bei der Patientin bestand eine Analtresie mit Vestibularfistel, sowie eine Nierenaplasie links, eine Beckenniere rechts, sowie eine Deformierung der Wirbelsäule im Iliosakralbereich mit Blockwirbelbildung.

Nach der Geburt wurde zunächst eine Bougierungsbehandlung für 3 Monate vorgenommen und dann eine Perinoproctoplastik nach POTTS durchgeführt. Am 5. postoperativen Tag kam es jedoch zu einer breiten Rezidivfistel zur hinteren Vaginalwand. Im Alter von 9 Monaten wurde daher eine abdomino-perineale Durchzugsoperation vorgenommen. Der postoperative Verlauf war unauffällig. Bei einer Nachuntersuchung 3 Jahre später zeigte sich jedoch ein unbefriedigendes klinisches und funktionelles Kontinenzergebnis. Es bestand eine partielle Kontinenz 2. Grades bei einem Maturationsstadium 2. Außerdem litt das Kind unter einem rezidivierendem chronischen Harnwegsinfekt. Als Ursache hierfür wurde beim Miktionscysturethrogramm eine kleine Fistelverbindung zwischen proximalem

Analkanal und kommissurnahem Damm festgestellt. Um gleichzeitig die Kontinenz zu verbessern und die Fistel definitiv verschließen zu können, wurde eine Gracilistransplantation rechts vorgenommen. Postoperativ ergaben sich keine Besonderheiten. Die klinische und elektromanometrische Nachuntersuchung 2 Jahre später ergab eine partielle Kontinenz 1. Grades bei einem Maturationsstadium 3. Die Patientin hatte jetzt 1 - 2 mal täglich geformten Stuhlgang und schmierte nur noch gelegentlich. Diese zeitweilige Enkopresis war auf ein mangelhaftes Völlegefühl und eine sehr kurze Warnungsperiode und ein eingeschränktes Diskriminationsvermögen zurückzuführen. Bei der digitalen Untersuchung war der Sphincter geschlossen, der Analkanal unauffällig, die Rectumampulle normal groß. Mehrfache Urinuntersuchungen ergaben keinen pathologischen Befund. Das anorectale Ruhedruckprofil lag bei 15 mm Hg.

8.4. Sekundäres Megacolon infolge unzureichender Nachbehandlung

Eine der Hauptgefahren bei der postoperativen Nachsorge ist die Vernachlässigung der Bougierung des neugeschaffenen Analkanals. Diese dient dazu, eine Restenosierung durch Narbenschumpfung zu verhindern und so die Bildung eines sekundären Megacolons zu vermeiden.

Diese Bougierung wird zunächst mit gewöhnlichen Hegarstiften, später jedoch mit dem behandschuhten Finger der Mutter durchgeführt. Unerlässlich sind jedoch Kontrollen in Abständen von 4 bis 8 Wochen

durch den Hausarzt. Die folgenden Fälle, die zum Teil nicht dem von uns betrachteten Zeitraum (1964 - 1974) angehören, sollen dies erläutern.

Rosemarie Sch., geb. 28.3.1968

Bei der Patientin bestand eine Analatresie mit perinealer Fistel. Bei einem Einlauf in einem auswärtigen Krankenhaus kam es im Alter von 6 Wochen zu einer Perforation des Rectums, die übernäht wurde, jedoch zu einer Vaginalfistel führte. Diese wurde in einem weiteren auswärtigen Krankenhaus durch eine Operation nach POTTS beseitigt. Postoperativ ergaben sich keine Besonderheiten. Man sah jedoch in der Folgezeit möglicherweise aus Furcht vor einer weiteren Perforation von einer Bougierungsbehandlung ab.

8 Jahre später kam das Mädchen in unsere Ambulanz mit einer narbigen Analstenose und sekundärer Megacolonbildung. Gleichzeitig bestand eine vollständige Inkontinenz. Da das Rectum elektromanometrisch noch eine geringfügige Peristaltik aufwies, wurde zunächst die Stenose durch eine Erweiterungsplastik nach Heinicke von Mikulicz beseitigt, und eine konservative Retonisierung des Rectums mit Dihydergot durchgeführt. Nach Normalisierung der Rectumverhältnisse wurde dann eine Gracilisplastik rechts vorgenommen. Bei der Nachuntersuchung ein Jahr nach der Operation zeigte sich eine deutliche Besserung des Kontinenzverhaltens. Das Kind schmierte nur noch gelegentlich, hatte jeden, oder jeden 2. Tag Stuhlgang. Der Analkanal war geschlossen, der Gracilis gut tonisiert und kontraktionsfähig. Die Rectumampulle kaum noch dilatiert. Das anorectale Ruhe-druckprofil lag bei 17 mm Hg. Elektromanometrisch

bestand eine partielle Kontinenz 2. bis 1. Grades mit einem Maturationsstadium 3.

Josef B., geb. 28.7.1966

Bei dem Jungen bestand eine Analagenesie ohne Fistel. Noch am Tage der Geburt wurde daraufhin eine perineale Proctoplastik durchgeführt. Bei der Operation erkannte man, daß der Rectumblindsack knapp unterhalb der Puborectalisschlinge lag, so daß hier eine intermediäre Analatresie vorlag. Nach sorgfältiger Präparation gelang es dennoch, den Rectumblindsack zu mobilisieren und zum Analgrübchen durchzuziehen. Postoperativ ergaben sich keine Besonderheiten.

Der Junge erschien erst 6 Jahre später im Rahmen einer Nachuntersuchung in unserer Ambulanz. Es fand sich jetzt eine Überlaufinkontinenz bei sekundärem Megacolon infolge einer Analstenose. Die Eltern berichten, der Junge habe seit der Operation immer geschmiert. Da gleichzeitig bei dem Kind ein Tic nerveux vorlag, und er etwas verhaltensgestört wirkte, wurden psychotherapeutische Behandlungen durchgeführt, die chirurgische Nachuntersuchung jedoch unterlassen. Wir führten eine Rectosigmoidektomie, sowie eine abdomino-perineale Durchzugsoperation nach der Soave-Technik durch. Ein halbes Jahr später wurde eine Gracilisplastik rechts vorgenommen. Bei der klinischen Nachuntersuchung ein halbes Jahr später zeigte sich eine deutliche Besserung der Kontinenzleistung. Der Junge schmierte jetzt nur noch gelegentlich und bei Streßsituationen und Durchfall und hatte regelmäßig Stuhlgang. Der Sphincter klappte nicht mehr, der Analkanal war normoton, die Graciliskontraktion einwandfrei und von der Abduktorengruppe unabhängig.

Das anorectale Ruhedruckprofil lag bei 14 mm Hg. Es bestand somit elektromanometrisch eine partielle Kontinenz 2. bis 1. Grades bei einem Maturationsstadium 3.

Brigitte H., geb. 4.3.1967

Bei der Patientin bestand eine Analatresie mit Vestibularfistel. An einer auswärtigen Klinik wurde unmittelbar nach der Geburt eine Perineoproctoplastik nach dem cut-back-Verfahren durchgeführt. Dabei erkannte man, daß gleichzeitig eine Vagina duplex bestand. Postoperativ wurde eine Bougierungsbehandlung für 1 Jahr durchgeführt, in deren Folge das nur ein Millimeter breite Septum zwischen Vaginaleingang und neugeschaffener breiter Afteröffnung um ca. 2 cm zurücksank, sodaß eine breite, gemeinsame Mündung von Vagina und Afteröffnung resultierte.

Mit 6 Jahren kam die Patientin erstmals wegen anhaltender Inkontinenzerscheinungen in unsere Ambulanz. Es bestand elektromanometrisch eine vollständige Inkontinenz bei mangelhafter Sphincterbarriere, ungenügender Rectumfunktion und fehlender Sensibilität. Die röntgenologische Untersuchung zeigte ein sekundäres Megacolon. Wir führten daher zunächst eine Sigmaresektion durch und 6 Wochen später eine Gracilisplastik rechts. Dabei wurde gleichzeitig die zurückgesunkene hintere Kommissur mit dem Gracilismuskel unterfüttert.

Der postoperative Verlauf war durch einen Bridenileus kompliziert, nach dessen Behebung es jedoch zu keinen weiteren Besonderheiten mehr kam.

Bei der Nachuntersuchung ein Jahr später gab die Patientin an, 3 bis 4 mal täglich normal geformten

Stuhl zu haben. Eine Enkopresis bestand nur einmal die Woche bei Streßsituation oder bei Durchfall. Völlegefühl und Warnungsperiode waren normal, die Diskrimination jedoch mangelhaft. Bei der rectalen Untersuchung fand sich ein für Zeigefinger durchgängiger Anus bei normal tonisiertem Cracilis, der sich auf Willkürkontraktion kräftig kontrahierte. Eine Rectumampulle war nur angedeutet nachweisbar. Die elektromanometrische Kontrolle ergab einen mit 8 mm Hg erniedrigtes anorectales Ruhedruckprofil bei partieller Kontinenz 2. bis 1. Grades und einem Maturationsstadium 3.

Henriette T., geb. 27.12.1969

Bei der Patientin bestand eine tiefe Analatresie mit perinealer Fistel. Die Fehlbildung wurde unmittelbar postoperativ mit einer Perineoproctoplastik nach dem cut-back-Verfahren versorgt. Eine postoperative Bougierungsbehandlung unterblieb weitgehend. Im Alter von 6 Jahren kam das Mädchen erstmals in unsere Behandlung. Dabei fand sich ein klaffender Sphincter mit ausgeprägtem Analekzem. Die Willkürreaktion fehlte, der Anocutanreflex ebenfalls. 1 cm hinter der Afteröffnung bestand eine starre narbige Analstenose. Die Rectumampulle war im Sinne eines sekundären Megacolons dilatiert, was auch röntgenologisch bestätigt wurde. Da sich manometrisch Restfunktionen im dilatierten Rectum andeuten, wurde zunächst die Analstenose im Sinne einer Plastik von Heinicke von Mikulicz beseitigt. Da die Überlaufenkopresis jedoch bestehen blieb, wurde einen Monat später eine Rectosigmoidektomie nach der Technik von Soave durchgeführt. Postoperativ ergaben sich keine Besonderheiten. Bei der elektromanometrischen Untersuchung ein halbes Jahr später

hatte die Patientin 1 bis 2 mal täglich normalen Stuhlgang. Eine Enkopresis bestand nur noch selten, die Sensibilität war intakt. Bei der anorectalen Kontrolle war der Sphinctertonus normal, eine neue Rectumampulle bestand jedoch noch nicht.

Bei der Elektromanometrie fand sich ein anorectales Ruhedruckprofil von 15 mm Hg bei noch weitgehender Funktionslosigkeit des Rectums und rudimentärer Sphincteranlage. Insgesamt bestand eine partielle Kontinenz Grad 1 bis 2 bei einem Maturationsstadium 3.

Christa B., geb. 13.1.1958

Bei dem Mädchen bestand eine Analatresie mit Perinealfistel. Es wurde zunächst eine Bougierungsbehandlung vorgenommen, und dann mit einem Monat eine Perineoproctoplastik nach dem cut-back-Verfahren durchgeführt. Eine weitere Bougierungsbehandlung unterblieb.

Im Alter von 12 Jahren wurde es wegen einer vollständigen Inkontinenz erneut bei uns vorgestellt. Bei der klinischen Untersuchung fand sich ein klaffender Anus mit perinealem Ekzem, fehlendem Sphinctertonus, Überlaufinkontinenz bei sekundärem Megacolon. Außerdem fand sich eine statomotorische Entwicklungsstörung, deutlich reduzierter Intelligenzquotient, ein Cat-eye-Syndrom mit Iris- und Aderhautcolobom, eine Abduzensparese rechts, eine Dyspraxie, Sinusarrhythmie mit inkompletten Rechtsschenkelblock, sowie ein vesicourethraler Reflux, polycystische Ovarien, ein Coecum mobile und eine centrolobuläre Leberfibrose. Bei einer cytogenetischen Untersuchung wurden 47 Chromosomen fest-

gestellt. Das überzählige Fragment, das der Gruppe 21/22 angehörte, muß als Ursache für das Fehlbildungssyndrom gelten.

Wir führten eine Rectosigmoidektomie durch und legten eine tiefe Colonrectumanastomose an.

5 Wochen später folgte eine Gracilisplastik rechts.

Postoperativ kam es zunächst zu einer Besserung der Kontinenzleistung. Diese hielt jedoch nur kurzfristig an, so daß die Patientin bei einer Nachuntersuchung ein halbes Jahr später trotz guter Gracilisfunktion erneut eine vollständige Inkontinenz aufwies. Dabei fehlte bei der elektromanometrischen und elektromyographischen Untersuchung jede Kooperationsbereitschaft des Kindes, sowie jedes Verständnis für die Situation. Da angenommen werden mußte, daß das Mädchen in Folge seiner verminderten Intelligenz Schwierigkeiten hatte, den Umgang mit der Plastik zu lernen, wurde ein verhaltenstherapeutisches Trainingsprogramm auf der Basis eines Belohnungssystemes durchgeführt. Dies erbrachte auch prompt eine Besserung der Kontinenz. 2 Monate nach der Entlassung war die Patientin jedoch erneut inkontinent.

In der Hoffnung, das Kontinenzergebnis durch eine zusätzliche linksseitige Gracilisplastik bessern zu können, führten wir ein Jahr nach der Erstoperation die zweite Gracilistransplantation durch. Postoperativ kam es jedoch zu einer Wunddehiszenz im perinealen Bereich.

Bei einer Nachuntersuchung 6 Monate nach der Zweitoperation zeigte sich daher eine verminderte Kontraktionsfähigkeit des linken Gracilistransplantates bei normal funktionierendem rechten Transplantat.

Klinisch war das Kontinenzergebnis unmittelbar nach der Zweitoperation besser gewesen. Es war jedoch nie früher zu einem Rückfall nach Entlassung in die häusliche Situation gekommen. Elektromanometrisch besteht bei der Patientin jetzt eine partielle Kontinenz 2. Grades bei einem Maturationsstadium 2.

Petra R., geb. 3.6.1958

Bei dem Mädchen bestand eine Analtresie mit Vestibularfistel. Es wurde zunächst lediglich eine Bougierungsbehandlung durchgeführt und erst im Alter von 8 Monaten eine Perineoproctoplastik nach POTTS vorgenommen. Postoperativ blieb das Mädchen inkontinent. 9 Jahre nach der Operation wurden mehrere Schleimhautektopen abgetragen. Im Alter von 12 Jahren wurde das Kind erstmals wegen seiner Inkontinenz bei uns vorgestellt. Klinisch fand sich ein klaffender Sphincter, ein narbig stenosierter Analkanal sowie ein sekundäres Megacolon. Wir führten daher eine Rectosigmoidektomie durch, sowie 5 Wochen später eine Gracilisplastik rechts. Postoperativ ergaben sich keine Besonderheiten.

Bei der elektromanometrischen Untersuchung 1 1/2 Jahre später gab das Kind an, täglich normal geformten Stuhlgang zu haben und nur noch selten unter einer Enkopresis zu leiden, insbesondere bei Streßsituation und Durchfall. Der Sphincter war geschlossen, der Gracilis gut tonisiert und kontraktionsfähig, neugebildete Rectumampulle normal groß.

Bei der Elektromanometrie fand sich ein anorectales Ruhedruckprofil von 16 mm Hg bei einer partiellen Kontinenz 1. Grades und einem Maturationsstadium 4.

Dorothea K., geb. 27.6.1958

Bei dem Mädchen bestand eine Analatresie mit Vestibularfistel, die im Alter von 3 1/2 Jahren erstmals operativ korrigiert wurde. Man führte damals eine Operation nach POTTS durch, wobei es sich als notwendig erwies, bei der Aufsuchung des Rectumblindsackes auch Teile des Musculus levator ani vom Mastdarm abzulösen. Der fisteltragende Rectumanteil wurde reseziert, und das mobilisierte obere Rectum vor den Anus gezogen. Die Wunde stand unter Spannung. Wenige Tage nach der Operation kam es zu einer Infektion des Wundgebietes mit Fistelrezidiv. Gleichzeitig entwickelte sich eine Analstenose. Ein Jahr später wurde ein erneuter Fistelverschluß durchgeführt, wobei die Fistel umschnitten und durchtrennt wurde, und Vaginalhinter- sowie Rectumvorderwand einzeln verschlossen wurde. 8 Tage später entwickelte sich ein erneutes Fistelrezidiv. Daraufhin wurde die hintere Kommissur in einem cut-back-Verfahren durchtrennt. Eine weitere Nachsorge fand nicht statt. Erst nach 6 Jahren wurde das Mädchen erneut bei uns vorgestellt. Es bestand jetzt ein ausgedehntes sekundäres Megacolon mit funktioneller Analstenose bei vollständiger Inkontinenz. Die kosmetischen Verhältnisse der Dammregion waren äußerst unbefriedigend. Der Anus klaffte weit und bildete mit der Vagina eine einheitliche Kloake.

Es wurde zunächst eine Rectosigmoidektomie durchgeführt, und 4 Wochen später eine Gracilisplastik rechts vorgenommen. Gleichzeitig wurde ein schwerer Diabetes mellitus diagnostiziert. Postoperativ kam es zu einer Infektion im Gracilisbereich, die zu einer weitgehenden Atrophie mit Vernarbung des Muskels führte.

Bei einer Nachuntersuchung 4 Jahre später gab das Mädchen an, weitgehend kontinent zu sein. Sie entleerte 3 bis 4 mal täglich breiige Stühle und litt nur bei Streß und Durchfallsituation unter einer Enkopresis. Sie trug allerdings Einlagen, angeblich nur zur Sicherheit. Bei der rectalen Untersuchung war der Sphincter offen, nach vaginal verlagert und nur durch das Gracilisinterponat von der Vagina getrennt. Ein Sphinctertonus war nicht zu tasten. Eine Analstenose bestand nicht mehr. Die Rectumampulle war eng.

Die manometrische Untersuchung ergab mit 5 mm Hg ein stark erniedrigtes anorectales Ruhedruckprofil. Der Sphincter ani internus war kaum noch nachweisbar, die Adaptationsfunktion im Rectum und Rectosigmoid jedoch regelrecht, die puborectalisfunktion mit einer Kontraktionsfähigkeit von 17 mm Hg normal. Auch eine Anlage des Sphincter ani externus war nicht nachweisbar. Elektromyographisch zeigte der Musculus gracilis eine deutlich herabgesetzte Aktivität.

Die Kontinenzleistung der Patientin kann daher sicherlich nicht vollständig befriedigen. Der Widerspruch zwischen den klinischen Angaben und dem manometrischen Befund erklärt sich daraus, daß die Patientin auf Grund der kräftig entwickelten Beckenbodenmuskulatur in der Lage ist, eine soziale Kontinenz zu erreichen. Ein Schmierer wird sich jedoch nie vermeiden lassen. Eine zweite Gracilisplastik wurde von den Eltern abgelehnt.

Reinhold H., geb. 17.7.1958

Bei dem Jungen bestand nach der Geburt eine Analatresie mit perinealer Fistel. Es wurde an einer auswärtigen Klinik eine Perineoproctoplastik

durchgeführt. Eine Nachbehandlung erfolgte nicht. 13 Jahre später wurde das Kind erstmals bei uns vorgestellt. Es bestand jetzt eine Analstenose bei sekundärem Megacolon. Gleichzeitig bestand eine Überlaufinkontinenz. Wir führten eine Rectosigmoidektomie nach dem Durchzugsverfahren von Soave durch. 4 Tage nach der Abtragung des durchgezogenen Colons kam es zu einem Zurückgleiten des Neocolons in die Bauchhöhle. Bei der Relaparotomie zeigte es sich, daß das Neocolon nicht aus dem Rectumzylinder herausgeglitten war, so daß man von einem Repull-through absehen konnte. Es wurde ein doppelläufiger Anus praeter angelegt. Postoperativ wurde mit einer intensiven Bougierungsbehandlung begonnen. 3 Monate später konnte der Anus praeter zurückverlegt werden. Die Bougierungsbehandlung wurde fortgesetzt. Dabei kam es zwei Monate später zu einer Rectumperforation, wobei das Bougie in die Bauchhöhle entglitt. Es wurde erneut relaparotomiert, das Bougie entfernt und wiederum ein doppelläufiger Anus praeter angelegt. Dieser konnte 3 Monate später verschlossen werden. Eine im Bereiche der Perforationsstelle sich bildende Stenose wurde nach Heinicke von Mikulicz beseitigt. Die Bougierungsbehandlung wurde noch über ein halbes Jahr fortgesetzt. Bei einer Nachuntersuchung ein Jahr später zeigten sich unauffällige anorectale Verhältnisse. Eine Stenose lag nicht vor. Der Junge hatte täglich Stuhlgang, eine Enkopresis bestand nicht. Völlegefühl, Warnungsperiode und Diskrimination waren herabgesetzt. Bei der klinischen Untersuchung zeigte sich ein narbiger Analkanal bei herabgesetztem Sphinctertonus und dilatierter Rectumampulle. Die Elektromanometrie ergab eine partielle Kontinenz 1. bis 2. Grades.

Susanne St., geb. 20.7.1962

Bei dem Kind bestand eine Analatresie mit Vestibularfistel sowie eine Nierendysgenese rechts. Unmittelbar nach der Geburt wurde an einer auswärtigen Klinik eine Perineoproctoplastik nach POTTS durchgeführt. Das Mädchen war danach inkontinent. Eine Nachbehandlung unterblieb weitgehend. 3 Jahre später mußte wegen eines sekundären Megacolons eine Rectosigmoidektomie durchgeführt werden, wobei die colorectale Anastomose nach der Technik von Duhamel angelegt wurde. Das Kind blieb jedoch weiterhin inkontinent.

8 Jahre nach der Erstoperation bestand bei dem Mädchen erneut eine Überlaufinkontinenz bei ausgeprägtem sekundären Megacolon wegen eines zu großen belassenen Rectumblindsackes. Wir führten eine Nachresektion sowie 4 Wochen später eine Gracilisplastik rechts durch. Bei der Nachuntersuchung 6 Jahre später gab das Mädchen an, täglich mehrmals normalen Stuhlgang zu haben. Es bestand noch eine geringfügige Enkopresis, insbesondere bei Streßsituation und Durchfall. Bei der klinischen Untersuchung sah man einen zurückgesunkenen 3 - 4 mm breiten Damm, so daß Vagina und Anus in der selben tiefen Perinealgrube mündeten.

Die elektromyographische Untersuchung des Musculus gracilis war unauffällig. Bei der elektromanometrischen Untersuchung konnte eine Anlage des Sphincter ani internus nicht gefunden werden, jedoch eine rudimentäre Sphincter-externus-Anlage. Der Musculus puborectalis kontrahierte sich normal. Die Adaptationsfunktion des Rectums war unauffällig, das anorectale Ruhedruckprofil lag bei 5 mm Hg, konnte jedoch durch maximale Beckenbodenkontraktion

auf 20 mm Hg erhöht werden. Insgesamt lag also eine partielle Kontinenz Grad 1 vor.

Helga A., geb. 13.1.1968

Bei dem Mädchen bestand eine Analatresie mit vestibulärer Fistel. 6 Wochen nach der Geburt wurde eine Perineoproctoplastik nach POTTS durchgeführt. Postoperativ ergaben sich keine Besonderheiten. Eine weitere Nachsorge unterblieb jedoch, so daß das Kind uns erst im Alter von 9 Jahren mit einer massiven Überlaufinkontinenz bei ausgeprägtem sekundärem Megacolon wieder vorgestellt wurde. Da die harten Stuhlmassen anders nicht zu entfernen waren, mußte das Rectosigmoid manuell in Narkose ausgeräumt werden. Wenige Tage später führten wir eine Hemicolektomie rechts durch. Postoperativ ergaben sich keine Besonderheiten. Zur Behebung der Inkontinenz ist eine Gracilisplastik vorgesehen.

Die vorerwähnten Fälle zeigen deutlich, daß die postoperative Nachsorge entscheidend für das spätere Kontinenzergebnis ist. Die Ausbildung einer Analstenose mit sekundärem Megacolon verschlechtert die Kontinenzleistung ganz erheblich. Es ist daher nur schwer verständlich, daß die Eltern trotz eindringlicher Ermahnung einer entsprechenden Nachbehandlung nicht nachkommen. Dies liegt möglicherweise an einem falsch verstandenen Schamgefühl über die Fehlbildung ihres Kindes, insbesondere der Töchter. Hieraus erklärt sich auch die Tatsache, daß zahlreiche Eltern erst Monate oder sogar Jahre nach der Geburt ihres Kindes zum ersten Mal in ärztliche Behandlung kamen. Ein besonders krasser Fall in dieser Hinsicht sei abschließend kurz geschildert.

Fatma K., geb. 24.4.1949

Bei der Patientin handelt es sich um eine Türkin, bei der nach der Geburt in einem anatolischen Dorf eine Analatresie mit vestibulovaginaler Fistel festgestellt wurde. Da die entbindende Hebamme offensichtlich noch nie so eine Fehlbildung zu Gesicht bekommen hatte, wurde die Mißbildung nicht diagnostiziert und aus Scham verschwiegen. Erst im Alter von 11 Jahren wurde das Kind in Istanbul einem Arzt wegen ihrer Fehlbildung vorgestellt. Den Eltern wurde eine Operation vorgeschlagen, die sie jedoch, vermutlich wiederum aus falschem Schamgefühl, verweigerten. Dem Mädchen wurde gesagt, daß man nicht sicher feststellen könne, ob es tatsächlich ein weibliches Geschlecht habe oder ein Zwitter sei. Mit 19 Jahren wurde das Mädchen in die Bundesrepublik geschickt, um zu arbeiten.

Der Grund, warum sie jetzt erstmals in unserer Ambulanz vorstellig wurde, war die Bekanntschaft mit einem jungen Mann, der sie heiraten wollte. Sie selbst lehnte diese Absichten vollständig ab, da sie überzeugt war, weder ein Mann noch eine Frau zu sein und nur für ihre Familie arbeiten zu können. Eine Freundin überredete sie zur Vorstellung in unserer Ambulanz. Bei der klinischen Untersuchung fand sich ein normales weibliches Genitale. Die Afteröffnung fehlte, es bestand eine weite, für Zeigefinger eingängige Vestibularfistel. Ein sekundäres Megacolon hatte sich nicht ausgebildet. Der Rectumblindsack war nur geringfügig dilatiert und mit wenig Stuhl gefüllt. Die Patientin berichtete, unregelmäßig 1 - 3 mal täglich Stuhlgang zu haben, der jedoch normal geformt war. Eine Enkopresis entstand nur bei Streß und Durchfallsituationen.

Bei der elektromanometrischen Untersuchung fanden sich deutliche Sphincter-internus- und Sphincter-externus-Reste. Die Adaptationsfähigkeit des Rectums war herabgesetzt. Auch das anorectale Ruhedruckprofil war mit 11 mm Hg deutlich verringert. Insgesamt bestand also eine partielle Kontinenz 1. bis 2. Grades. In Zusammenarbeit mit der 2. Universitäts Frauenklinik München (Direktor: Prof. Dr. Richter) wurde eine operative Korrektur der Fistel vorgenommen. Postoperativ kam es zu einer Infektion im Wundbereich, die jedoch unter konservativen Maßnahmen prompt abheilte. Wie uns von der Frauenklinik berichtet wurde, ist die Patientin seither voll kontinent. Es war allerdings nicht möglich, ihr klar zu machen, daß sie eine vollkommen gesunde Frau sei und durchaus heiraten könne.

Diskussion

Die neueste Einteilung der Analatresien wurde auf einem internationalen kinderchirurgischen Kongress 1970 in Melbourne beschlossen und unterteilt die Analatresie in eine Vielzahl verschiedener Formen entsprechend der Fistelart und Höhe der Atresie. Für die vorliegende Arbeit erschien es jedoch sinnvoll, auf eine allzu detaillierte Einteilung der verschiedenen Analatresieformen zu verzichten, da im vorliegenden Krankengut die Fistelart nicht ausschlaggebend für die Wahl des Operationsverfahrens war. Auch im Hinblick auf die von uns erarbeiteten Ergebnisse erscheint lediglich der Abstand der Fistelmündung zum Analgrübchen entscheidend zu sein. Wir haben daher das Melbourne'sche Schema in vereinfachter Form übernommen und lediglich zwischen den verschiedenen perinealen Fisteln sowie tiefen Analatresien mit vaginaler und vestibulärer Fistel unterschieden.

23 (30%) unserer Patienten litten an Begleitfehlbildungen. PARTRIDGE und GOUGH geben als Häufigkeit von weiteren Fehlbildungen bei ihren Patienten mit tiefer Analatresie 25% an, LOUW 37%, SWENSON und DONNELLAN 24%. STEPHENS und SMITH fanden unter ihren Patienten bei 46%, SCHÄRLI 1971 bei 58% Begleitfehlbildungen. Bei den Untersuchungen von STEPHENS und SMITH sowie von SCHÄRLI betrafen die weiteren Fehlbildungen am häufigsten das Urogenitalsystem, was unseren Ergebnissen entspricht.

Die Letalität betrug bei unseren Patienten 3%.

Eines der beiden betroffenen Kinder hatte jedoch noch weitere schwere Fehlbildungen, das andere starb an einem Hydrocephalus. Die operative Letalität von Seiten der Analatresie betrug damit 0%. PARTRIDGE und GOUGH geben eine Letalität ihrer Patienten mit tiefer Analatresie von 6% an, SWENSON und GRANA eine von 2%, SOMMERSCHILD e.a. eine Mortalität von 4%. Bei STEPHENS und SMITH beträgt die operative Letalität sogar 29%, bei SCHÄRLI 1971 lediglich 4%. Auch bei PARTRIDGE und GOUGH, STEPHENS und SMITH sowie SCHÄRLI betrug die operative Letalität jedoch 0%, bei SWENSON und GRANA war sie mit der gesamten Letalität (2%) identisch. Von den 11 verstorbenen Patienten von PARTRIDGE und GOUGH hatten 8 weitere schwere Fehlbildungen. Alle verstorbenen Patienten von STEPHENS und SMITH litten unter schweren Begleitfehlbildungen, ebenso die Patienten SCHÄRLIs, soweit sie nicht Frühgeborene unter 1800 g waren. Die Operationsletalität ist damit auch in der Literatur äußerst gering, die Letalität der tiefen Analatresie jedoch durch die Begleitfehlbildungen höher.

Postoperativ bestand bei unseren Patienten eine Komplikationsrate von 22%. 6% der Fälle bekamen ein Fistelrezidiv, je 8% eine Analstenose mit sekundärem Megacolon und 8% einen Rectumprolaps oder stärkere Ektopien der rectalen Schleimhaut, die eine operative Revision erforderlich machten. Von den Patienten von SWENSON und GRANA entwickelten nur 5% ein Fistelrezidiv und 2% eine Analstenose, unter den Fällen von STEPHENS und SMITH fand sich in 18% eine Analstenose.

Im Gegensatz zu dem Vorgehen bei der membranösen Atresie oder der tiefen Analatresie ohne Fistel, wo lediglich eine Perineoproctoplastik vom Analgrübchen aus erfolgt, und der mobilisierte Rectumblindsack transsphincter auf den Damm durchgezogen wird, ist das Operationsverfahren bei der Atresie mit Perinealfistel oder Vestibularfistel umstritten. So empfehlen BROWNE, IMDAHL e.a., HECKER (1967) sowie STEPHENS und SMITH das cut-back-Verfahren. POTTS e.a., HARTL, BETTEX und STILLHART, SNYDER, LYNN und ARCARI, KIESEWETTER e.a., SCHMIDT und FREESE sowie SCHÄRLI (1971) empfehlen die Operation nach POTTS. Eine dritte Gruppe von Autoren richtet ihre Operationsempfehlungen nach der Art der Fistel. So befürworten PARTRIDGE und GOUGH bei Perinealfistel das cut-back-Verfahren, bei Vaginalfistel die Analeinpflanzung, die in etwa der POTTS'schen Operation entspricht. Bei Vestibularfistel lassen die Autoren die Wahl offen. Das gleiche Vorgehen empfehlen auch SANTULLI e.a. und SOMMERSCHILD e.a. sowie HECKER (1970), wobei diese Autoren jedoch auch bei der Vestibularfistel das POTTS'sche Operationsverfahren durchführen, SANTULLI e.a. außerdem auch bei schlechtem kosmetischem Ergebnis nach cut-back-Verfahren. REHBEIN (1976) empfiehlt bei der Perinealfistel ebenfalls das cut-back-Verfahren, bei der Vestibularfistel jedoch ein vierzeitiges Vorgehen, bestehend aus 1) einer Anoproctoplastik, ohne Beseitigung der Fistel, 2) einer Colostomie, 3) dem Fistelverschluß und 4) der Colostomierückverlagerung. SCOTT und

SWENSON lassen die Wahl zwischen cut-back-Verfahren und der POTTS'schen Operation offen.

Die Begründung der einzelnen Autoren für ihre Operationsempfehlungen ist unterschiedlich. Gegen das cut-back-Verfahren wird vor allem die resultierende Dammverkürzung angeführt (SCHMIDT und FREESE, SCHÄRLI 1971). Diese wird auch von den Befürwortern des cut-back-Verfahrens zugegeben (BROWNE, SMITH und STEPHENS). SCHÄRLI weist insbesondere auch auf die Möglichkeit einer Infektion der Vagina und der Urethra hin. PARTRIDGE und GOUGH, SOMMERSCHILD e.a. sowie REHBEIN betonen das schlechte kosmetische Resultat besonders bei Vestibularfisteln und führen deshalb bei diesen Fistelarten kein cut-back-Verfahren durch. Wir konnten dies in unseren Untersuchungen eindeutig bestätigen. Die kosmetischen Ergebnisse bei Vestibularfisteln nach dem cut-back-Verfahren sind eindeutig schlechter als nach der POTTS'schen Operation. Dies trifft sogar nicht nur für Vestibularfisteln, sondern auch für die Perinealfisteln zu. Auch die funktionellen Ergebnisse sind bei dem cut-back-Verfahren ungünstiger. SCHMIDT und FREESE geben an, nach dem cut-back-Verfahren trete außer durch Narbenbildung keine Kontinenz auf. Dagegen betonen BROWNE, PARTRIDGE und GOUGH, HECKER (1967), STEPHENS und SMITH sowie REHBEIN (1976) das gute Kontinzergebnis. In unseren Nachuntersuchungen konnten wir jedoch sowohl unter dem kosmetischen Aspekt wie auch klinisch bei besonderer Berücksichtigung einer Enkopresis als auch funktionell-manometrisch die deutliche Überlegenheit der POTT'schen Operation gegenüber dem cut-back-Verfahren feststellen. Das

cut-back-Verfahren hat sich wohl deshalb auch in den USA und in Kontinentaleuropa nicht durchgesetzt (KIESEWETTER e.a., SCHÄRLI 1971).

Gegen die POTTS'sche Operation wird ihre technische Schwierigkeit angeführt (IMDAHL e.a., REHBEIN), die auch von POTTS zugegeben wird. IMDAHL e.a. befürchten die Infektions- und Verletzungsgefahr, REHBEIN die Möglichkeit der Perforation und der Beschädigung der Sphinctermuskulatur. STEPHENS und SMITH befürchten eine Beschädigung des Musculus levator ani, BROWNE die Ausbildung einer postoperativen Narbenstenose. Wie unsere kasuistisch dargestellten Fälle zeigen, sind diese Befürchtungen nur allzu berechtigt. Insbesondere die Gefahr einer postoperativ auftretenden Analstenose mit Ausbildung eines sekundären Megacolons ist gegeben. Eine zweite Schwierigkeit besteht in einer unklaren präoperativen Diagnosestellung bezüglich der Höhe der Atresie, bezüglich dem Vorliegen einer Fistel und bezüglich von Genitalfehlbildungen, was während der Operation zu Schwierigkeiten führen kann.

In der Literatur sind bisher keine Arbeiten veröffentlicht worden, die quantitative Angaben über die kosmetischen Ergebnisse nach der Operation tiefer Analatresie machen oder eine vergleichende Analyse zwischen den verschiedenen benutzten Operationsverfahren machen würden. Auch eine elektromanometrische Analyse der tiefen Analatresien fehlt, bis auf die Untersuchungen von HOLSCHNEIDER und METZLER (1974 b) weitgehend. Wir können deshalb nur unsere klinischen Gesamtergebnisse mit denen anderer

Autoren vergleichen. Während bei uns 79% gute, 16% ausreichende und 5% schlechte Ergebnisse festzustellen waren, fanden SCOTT e.a. 89% gute, 5,5% ausreichende und 5,5% schlechte, PARTRIDGE und GOUGH 87% gute, 11% ausreichende und 2% schlechte, SWENSON und GRANA 61% gute, 9% ausreichende und 30% schlechte, SWAIN und TUCKER 67% gute und 33% ausreichende Ergebnisse. TRUSLER und WILKINSON fanden 80% gute und 20% ausreichende, LOUW 75% gute, 14% ausreichende und 11% schlechte, SOMMERSCHILD e.a. 77% gute und 23% schlechte Ergebnisse. Bei SWENSON und DONNELLAN waren es 95% gute und 5% ausreichende, bei SCHÄRLI (1971) 77% gute, 9% ausreichende und 14% schlechte, bei STEPHENS und SMITH 83% gute, 15% ausreichende und 2% schlechte Kontinenz-ergebnisse. TAYLOR e.a. fanden 93% gute und 7% ausreichende, HOLSCHNEIDER und METZLER (1974b) 70% gute und 30% ausreichende, ARHAN e.a. 76% gute und 24% schlechte und WILLITAL und NIXON 93% gute und 7 % ausreichende Resultate (Tab. 16).

Tabelle 16: Klinische Ergebnisse nach Operation
tiefer Analatresien bei verschiedenen
Autoren

Autor	Ergebnis		
	gut	ausreichend	schlecht
SCOTT e.a.	89%	5,5%	5,5%
PARTRIDGE und GOUGH	87%	11%	2%
SWENSON und GRANA	61%	9%	30%
SWAIN und TUCKER	67%	33%	0%
TRUSLER und WILKINSON	80%	20%	0%
KIESEWETTER e.a.	72%	11%	17%
LOUW	75%	14%	11%
SOMMERSCHILD e.a.	77%	0%	23%
SWENSON und DONNELLAN	95%	5%	0%
SCHÄRLI (1971)	77%	9%	14%
STEPHENS und SMITH	83%	15%	2%
TAYLOR e.a.	93%	7%	0%
HOLSCHNEIDER und METZLER (1974b)	70%	30%	0%
ARHAN e.a.	76%	0%	24%
WILLITAL und NIXON	93%	7%	0%
Eigene Ergebnisse	79%	16%	5%

Der Prozentsatz der guten Ergebnisse lag damit zwischen 61% (SWENSON und GRANA) und 95% (SWENSON und DONNELLAN), der ausreichenden Ergebnisse zwischen 0% (ARHAN) und 33% (SWAIN und TUCKER) und der schlechten Kontinenzergebnisse zwischen 0% (SWAIN und TUCKER, TRUSLER und WILKINSON, SWENSON und DONNELLAN, TAYLOR e.a., HOLSCHNEIDER und METZLER 1974 b, WILLITAL und NIXON) und 30% (SWENSON und GRANA).

Unsere eigenen Ergebnisse liegen damit durchaus im Rahmen der Literaturangaben.

Bei dieser Zusammenstellung der Ergebnisse ist jedoch zu berücksichtigen, daß die Kriterien der einzelnen Autoren keineswegs einheitlich sind. Die meisten richten sich grundsätzlich nach dem Vorhandensein von Obstipation und Inkontinenz (SCOTT e.a., PARTRIDGE und GOUGH, SWENSON und GRANA, KIESEWETTER e.a., TAYLOR e.a.). ARHAN e.a. unterscheiden nur zwischen kontinenten und inkontinenten Kindern, SOMMERSCHILD e.a. nur zwischen genügenden und ungenügenden Resultaten. STEPHENS und SMITH berücksichtigen bei ihrer Beurteilung des klinischen Ergebnisses folgende Parameter: Kontinenz, Stuhlschmierer, Sensibilität des Rectums, Stuhlkonsistenz, Aussehen des Anus, Kontraktion des Sphincter externus bei digitaler Prüfung sowie verschiedene Faktoren wie Alter, Mentalität u.ä.. SCHÄRLI (1971) kommt zu den gleichen Resultaten, ob er nun seine Patienten nach konventionellen Gesichtspunkten oder nach einem Punktesystem (KELLER und SCHÄRLI) beurteilt. Unter konventionellen Kriterien versteht er dabei Kontinenz, Wundsein, Sphinctertonus, Retention von Kot, Warnungsperiode, Art der Defäkation. Sein Punktesystem berücksichtigt Stuhlschmierer, Diskrimination, Warnungsperiode, lokale Pflege, soziale Eingliederung sowie geistigen und psychiatrischen Führungsbedarf. Das von HOLSCHNEIDER und METZLER (1974 b) entwickelte und auch von uns verwendete Punkteschema faßt alle bisher angegebenen Punkteschemata, das von KELLER und SCHÄRLI, das von SCOTT e.a. sowie den KELLY-Code of Continence zusammen.

Es hat jedoch wie die genannten Punkteschemata den Nachteil, daß die einzelnen Kontinenzparameter, insbesondere die Enkopresis, zu wenig berücksichtigt werden.

KIESEWETTER e.a. geben klinische Ergebnisse bei verschiedenen Analatresieformen an. Sie finden bei Perinealfistel 10 Patienten mit guten Resultaten sowie 1 Kind mit einem ausreichenden Resultat. Unter ihren Patienten mit einer Vaginalfistel fanden sie 8 gute, 2 ausreichende und 4 schlechte Resultate. Wir stellten bei Perinealfisteln 12 gute, 3 ausreichende und ein schlechtes Ergebnis fest, bei Vestibular- und Vaginalfisteln 12 gute, 4 ausreichende und ein schlechtes Ergebnis. Im Unterschied zu KIESEWETTER e.a. fanden wir also bei Kindern mit Perinealfistel keine besseren Resultate als bei solchen mit Vaginalfisteln.

Arbeiten über Druckmessungen bei Kindern mit tiefer Analatresie sind sehr selten. ARHAN e.a. suchten bei ihren elektromanometrischen Untersuchungen nach Befunden, die mit dem klinischen Kontinzergebnis korrelierbar wären. Die übrigen Autoren, die mit etwas abweichenden Methoden Druckmessungen durchgeführt haben, beschäftigen sich vor allem mit der Relaxation des Sphincter internus. SCHNAUFER e.a. fanden bei 3 Patienten zweimal eine normale und einmal keine Internusrelaxation. VARMA und STEPHENS fanden bei 5 von ihren 9 Kindern eine verminderte, bei den übrigen 4 eine fehlende Internusrelaxation. PURI und NIXON fanden unter 19 Patienten 10 mal eine normale, 6 mal eine verminderte und

3 mal eine fehlende Internusrelaxation. Auch SCHÄRLI (1971) stellte bei seinen 9 Patienten, abgesehen von einem erniedrigten anorectalen Ruhedruckprofil, das auch VARMA und STEPHENS fanden, normale Verhältnisse und damit auch normale Internusrelaxationen fest. Wir fanden bei unseren Patienten ein meistens erniedrigtes Ruhedruckprofil sowie häufig abgeschwächte, atypische oder inkonstante Internusrelaxationen.

Auch in der Arbeit von HOLSCHNEIDER und METZLER 1974 b sowie in der vorliegenden wird versucht, das postoperative Kontinenzergebnis nach elektro-manometrischen Kriterien zu beurteilen. HOLSCHNEIDER und METZLER stellten bei ihren 13 Patienten mit tiefer Analatresie in 38% eine Kontinenz, in je 31% eine partielle Kontinenz Grad 1 und 2 fest, während wir 11% gute, 34% ausreichende, 50% mangelhafte und 5% schlechte Resultate fanden. Auch HOLSCHNEIDER und METZLER wiesen darauf hin, daß das Kontinenzergebnis bei funktionell-elektromanometrischer Beurteilung deutlich schlechter ausfällt als bei klinisch-anamnestischer. Dies war auch bei den vorliegenden Untersuchungen der Fall. Die elektromanometrischen Untersuchungen zeigen, daß der Musculus sphincter ani internus bei den tiefen Analatresien angelegt ist. Da sich dieser Muskel aus den terminalen circulären Muskelfasern der Ringmuskulatur entwickelt, ist zu erwarten, daß die Hauptmasse der angelegten Internusfasern im Bereiche des terminalen Rectumblindsackes zu finden ist. Untersuchungen von FOWLER haben bestätigt, daß diese glatten Muskelfasern in die Migration

des terminalen Rectumblindsackes miteinbezogen sind. Das bedeutet, daß bei hohen Analatresien die Sphincter-internus-Fasern auf einem höheren Niveau liegen bleiben als bei tiefen Atresien. Die Rectumschleimhautaushülsung nach REHBEIN (1959) und ROMUALDI berücksichtigt in operativ-technischer Hinsicht dieses pathologisch anatomische Geschehen. Bei den tiefen Analatresien muß daher gefordert werden, daß die Eröffnung des Rectumblindsackes und seine Mobilisation und der transsphinctere Durchzug äußerst schonend erfolgen muß. Da die Muskelfasern des Sphincter ani externus von den äußeren Genitalhöckern angelegt werden, sind diese meist an normaler Stelle im Bereiche des Analgrübchens zu finden und durch elektrische Reizung zu verifizieren. Es ist damit sehr leicht möglich, im Rahmen eines cut-back-Verfahrens zwar die Fasern des Musculus sphincter ani externus zu durchtrennen, die rudimentären Fasern des internus teilweise intakt zu lassen, so daß auch auf diese Weise selbst bei vestibulären Fisteln ein klinisch scheinbar gutes Kontinenzergebnis zustandekommt. Analysiert man diese Fälle jedoch dann genauer, so erkennt man, daß die anorectale Ruhedruckbarriere bei diesen Patienten weitgehend fehlt, zumal die rudimentären Faserstrukturen oft nicht ausreichen, eine solche aufzubauen. Die unterschiedlichen Ergebnisse der verschiedenen Autoren beim cut-back-Verfahren und der POTTS'schen Operation und auch die divergierenden Ergebnisse unserer eigenen klinisch-anamnestischen Beurteilung und der elektro-manometrischen Kontrolle können auf diese Weise erklärt werden.

Sowohl aus der Literatur wie auch aus unseren eigenen Ergebnissen geht hervor, daß hinsichtlich der kosmetischen und elektromanometrischen Beurteilung der Kontinenz sowie in Bezug auf das Auftreten einer Enkopresis und von Sensibilitätsstörungen eine schonend durchgeführte Operation nach POTTS deutlich bessere Ergebnisse zeigt als das cut-back-Verfahren. Aus diesem Grunde sollte das cut-back-Verfahren nur noch bei perinealen Fisteln mit einem Abstand vom Analgrübchen von weniger als 1,5 cm durchgeführt werden.

Zusammenfassung

Es wird über 77 Kinder mit einer tiefen Analatresie berichtet. Von diesen Patienten hatten 2 eine Analstenose, 2 eine membranöse Atresie, 6 eine Analagenesie ohne Fistel, 67 eine tiefe Analatresie mit Fistel. Von diesen wiederum hatten 29 Kinder eine perineale, 4 eine scrotale, 1 Kind zugleich eine scrotale und eine urethrale sowie 1 Patient eine urethrale Fistel. 23 Mädchen hatten eine vestibuläre und 5 eine vaginale Fistel. Bei 4 Kindern war die Fistelart nicht angegeben.

Bei 23 Kindern (30%) konnten insgesamt 33 weitere Fehlbildungen nachgewiesen werden. Davon entfielen 23 auf das Urogenital-, 5 auf das Skelettsystem. Die übrigen 5 betrafen verschiedene Organe. Als Operationsverfahren wurde bei 26 Kindern der transsphinctere Durchzug nach POTTS und bei 37 Patienten das von DENIS BROWNE angegebene cut-back-Verfahren angewandt.

Von den 62 operierten Patienten verstarben 2 (3%) an ihren weiteren Fehlbildungen. 17 Kinder (22%) entwickelten postoperativ Komplikationen und zwar 5 (6%) ein Fistelrezidiv, 6 (8%) eine Analstenose und 6 (8%) einen Rectumprolaps oder deutliche Ektopien der rectalen Schleimhaut. Die Analstenosen waren meist von der Ausbildung eines sekundären Megacolons begleitet.

44 Patienten konnten im Alter von 2 1/2 bis 19 Jahren nachuntersucht werden. Dabei wurde auf das kosmetische, das klinisch-anamnestische und

das funktionelle, elektromanometrisch geprüfte Kontinenzergebnis geachtet. Weiterhin wurden Relationen zum angewandten Operationsverfahren und der vorliegenden Fistelart erstellt. Dabei zeigte es sich, daß das cut-back-Verfahren deutlich schlechtere kosmetische Ergebnisse sowie deutlich ungünstigere funktionelle Ergebnisse zeigt als die Operationsmethode nach POTTS. Dies betraf sowohl die perinealen wie auch die vestibulären Fisteln. Die Ergebnisse des cut-back-Verfahrens werden dabei umso schlechter, je weiter die Fistel vom Anus entfernt ist. Bei Mädchen mit einer vestibulären oder vaginalen Fistel und Knaben mit einer perinealen und scrotalen Fistel, die weiter als 1,5 cm vom Analgrübchen entfernt ist, sollte daher das cut-back-Verfahren nicht zur Anwendung kommen.

Beide Verfahren verlangen ein subtiles operationstechnisches Vorgehen sowie eine sorgfältige langdauernde Nachbehandlung, wie an einigen kasuistisch dargestellten Fällen illustriert wird.

Literaturverzeichnis

- ARHAN, P., C. FAVERDIN, G. DEVROEDE, F. DUBOIS, I. COUPRIS, D. PELLERIN: Manometric assessment of continence after surgery for imperforate anus. J. Ped. Surg. II: 157, 1976
- BAYLISS, W. M., E. H. STÄRLING: The movements and the innervation of the large intestine. 1. The large intestine of the dog. J. Physiol. 26: 107, 1900
- BETTEX, M., H. STILLHART: Die ano-rektalen Mißbildungen. Praxis 59: 734, 1961
- BOCK, H. B., J. H. ZIMMERMANN: Study of selected congenital anomalies in Pennsylvania. Public Health Rep. 82: 446, 1967
- BROWNE, D.: Some congenital deformities of the rectum, anus, vagina and urethra. Ann. R. Coll. Surg. Engl. 8: 32, 1951
- CHRISTENSEN, J.: The controls of gastrointestinal movements: Some old and new views. N. Engl. Med. J. 285: 85, 1971
- CONNELL, A. M.: Motor action of the large bowel. In: Handbook of Physiology, Sect. 6. Alimentary Canal 4. Am. Phys. Soc. Washington, D. C. 1968
- DANIEL, E., D. R. CARLOW, B. T. WACHTER, W. H. SUTHERLAND, A. BOGOCH: Electrical activity of the small intestine. Gastroenterology 37: 268, 1959
- DOUGLAS, D. M., F. C. MANN: The activity of the lower part of the ileum of the dog in relation to the ingestion of food. Am. J. dig. Dis. 6: 434, 1939

DUTHIE, H.L., F.W.GAIRNS: Sensory nerve-endings and sensation in the anal region of man.

Brit.J.Surg.47:585, 1960

IMDAHL, H., A.HERMANN, J.SARAF: Zeitfaktoren und Verfahrenswahl für die Behandlung kongenitaler Rekto-Anal-Mißbildungen. Med.Welt, Sonderdruck: 1349, 1964

FOWLER, R.Jr.: Landmarks and legends of the anal canal. Austr.N.Zeal.J.Surg.27:1, 1957

HAMILTON, W.J., J.D.BOYD, H.W.MOSSMAN: Human Embryology. Heffer, Cambridge 1962

HARTL, H.: Kongenitale ano-rektale Mißbildungen. Wien.Med.W.schr.108:528, 1958

HECKER, W.Ch.: Kontinenz, Operation und funktionelle Ergebnisse bei atresia ani et recti. Lang.Arch. klin.Chir.317:22, 1967

HECKER, W.Ch., R.DAUM, W.A.MAIER: Die Eingriffe im Säuglings- und Kindesalter. In: Chirurgische Operationslehre, herausgeg. v. L.ZUKSCHWERT u. H.KRAUS, Urban u. Schwarzenberg, München-Berlin-Wien 1970

HOLSCHNEIDER, A.M.: Elektromanometrie des Enddarmes. Urban u. Schwarzenberg, München-Wien-Baltimore 1977

HOLSCHNEIDER, A.M., I.ALBERTSHOFER: Elektromanometrische Untersuchungen der anorektalen Kontinenz bei Meningomyelocelen. Z.Kinderchir.17:393, 1975

HOLSCHNEIDER, A.M., E.M.METZLER: Manometrische Studien zur anorektalen Kontinenz im Kindesalter. Bruns' Beitr.klin.Chir.221:14, 1974a

HOLSCHNEIDER, A.M., E.M.METZLER: Elektromanometrische Untersuchungen der Kontinenzleistung nach rektoanalen Fehlbildungen. Z.Kinderchir. 14:405, 1974b

HOLZKNECHT, G.: Die normale Peristaltik des Colons. Münch.med.W.schr. 2:2401, 1909

KELLER, U., A.SCHÄRLI: Funktionelle Ergebnisse nach Operation anorektaler Mißbildungen. Z.Kinderchir. II:67, 1972

KELLY, J.H.: Brochure on Anorectal Malformations. Issued at Pediatric Surgery Congress, Melbourne, March 1970

KERREMANS, R.: Electrical activity and motility of the internal anal sphincter. An "in vivo" electrophysiological study in man. Acta gastro-ent.belg. 31:465, 1968

KERREMANS, R.: Morphological and Physiological Aspects of Anal Continence and Defaecation. Ed.Arscia, Bruxelles, 1969

KIESEWETTER, W.B., C.R.TURNER, W.K.SIEBER: Imperforate anus. A review of a sixteen year experience with 146 cases. Amer.J.Surg. 107:412, 1964

KRAMER, K.: Physiologie der Verdauung. In: GAUER, O.H., K.KRAMER, R.JUNG: Physiologie des Menschen. Bd.8: Ernährung, Verdauung, Intermediärstoffwechsel. Urban u. Schwarzenberg, München-Berlin-Wien 1972

LADD, W.E., R.E.GROSS: Congenital malformations of anus and rectum. Report of 162 cases. Am.J.Surg. 23:161, 1934

LECK, I., R.G.RECARD, T.MC KLOWN, J.H.EDWARDS: The incidence of malformations in Birmingham, England, 1950-1959. *Teratology* 1:263, 1968

LOUW, J.H.: Congenital Abnormalities of the Rectum and Anus. *Current Problems in Surgery. Year Book Md.Publ.Inc., Chicago, May 1965*

LYNN, H.B., F.A.ARCARI: Anal atresia: Results of surgical treatment. *Surgery* 51:691, 1962

PARKS, A.G., N.H.PORTER, J.MELZAC: Experimental study of the reflex mechanism controlling the muscles of the pelvic floor. *Dis.Colon Rectum* 5:407, 1962

- PARTRIDGE, J.P., M.H.GOUGH: Congenital abnormalities of the anus and rectum. *Brit.J.Surg.* 49:37, 1961

POTTS, W.J., W.L.RIKER, A.DE BOER: Imperforate anus with recto-vesical, recto-urethral, recto-vaginal and recto-perineal fistula. *Ann.Surg.* 140:381, 1954

PURI, P., H.H.NIXON: The internal anal sphincter in translevator (low) anal anomalies. *J.Ped.Surg.* 11:553, 1976

REHBEIN, F.: Operation der Anal- und Rectumatresie mit Rectourethralfistel. *Chirurg* 30:417, 1959

REHBEIN, F.: *Kinderchirurgische Operationen. Hippokrates, Stuttgart 1976*

ROMUALDI, P.: Eine neue Operationstechnik für die Behandlung einiger Rektummißbildungen. *Lang.Arch.klin. Chir.* 296:371, 1960

RITCHIE, J.A., G.M.ARDAN, S.C.TRUELOVE: Motor activity of the sigmoid colon of humans. A combined study by intraluminal pressure recording and cineradiography. *Gastroenterology* 43:642, 1962

SANTULLI, T.V.: Malformations of the anus and rectum. In: Pediatric Surgery, ed. by W.T. MUSTARD, M.M. RAVITCH, W.H. SNYDER, K.J. WELCH and C.D. BENSON. Sec. Ed., Year Book med. Publ., Chicago 1969

SCHÄRLI, A.F.: Die angeborenen Mißbildungen des Rektums und Anus. Aktuelle Probleme in der Chirurgie. Hans Huber, Ber-Stuttgart-Wien 1971

SCHÄRLI, A.F.: Mißbildungen des Anus und Rektum und ihre Behandlung in der Geschichte der Medizin. Unveröffentlicht, persönliche Mitteilung des Autors

SCHÄRLI, A.F., W.B. KIESEWETTER: Ano-recto-sigmoid pressure studies as a quantitative evaluation of post-operative continence. J. Pediatr. Surg. 5:694, 1969

SCHMIDT, W., P. FREESE: Zur Frage der funktionellen Ergebnisse nach Operation rekto-analer Mißbildungen. Zbl. Chir. 91:219, 1966

SCHNAUFER, L., J.L. TALBERT, J.A. HALLER, N.C.R.W. REID, F. TOBON, M.M. SCHUSTER: Differential sphincteric studies in the diagnosis of anorectal disorders of childhood. J. Ped. Surg. 2:538, 1967

SCHUSTER, M.M.: Motor action of rectum and anal sphincters in continence and defaecation. In: Handbook of Physiology, Sect. 6, Alimentary Canal 4. Am. Phys. Soc., Washington D.C. 1968

SCOTT, J.E.S., O. SWENSON: Imperforate anus. Results in 63 cases and some anatomic considerations. Ann. surg. 150:477, 1959

SCOTT, J.E.S., O. SWENSON, J.H. FISHER: Some comments on the surgical treatment of imperforate anus. Amer. J. Surg. 99:137, 1960

SNYDER, W.H.: Imperforate anus. Am.J.Surg. 101:633, 1961

SOMMERSCHILD, H., O.KNUTRUD, B.FRETHEIM: Ano-rectal anomalies. Acta chir.scand. 127:536, 1964

STELZNER, F.: Das Problem der Kontinenz bei anorektalen Eingriffen. Chirurg 28:155, 1957

STEPHENS, F.D.: Congenital Malformations of Rectum, Anus and Genito-Urinary Tracts. Livingstone, Edinburgh-London, 1963

STEPHENS, F.D., E.D.SMITH: Ano-Rectal Malformations in Children. Year Book Med.Publ., Chicago, 1971

STONESIFER, G.L., G.P.MURPHY, C.R.LOMBARDO: The anatomy of the anorectum. Am.J.Surg. 100:666, 1960

SWAIN, V.A.J., S.M.TUCKER: The results of operation in 46 cases of malformations of the anus and rectum. Gut 3:245, 1962

SWENSON, O., W.L.DONNELLAN: Preservation of the puborectalis sling in imperforate anus repair. S.Clin. N.Amer. 47:173, 1967

SWENSON, O., L.GRANA: Long term results of surgical treatment of imperforate anus. Dis.Col.Rect. 5:13, 1962

TAVERNER, D., F.G.SMIDDY: An electromyographic study of the normal function of the external anal sphincter and pelvic diaphragm. Dis.Col.Rect. 2:153, 1959

TAYLOR, I., H.L.DUTHIE, R.B.ZACHARY: Anal continence following surgery for imperforate anus. J.Ped.Surg. 8:497, 1973

TRUSLER,G.A., R.H.WILKINSON: Imperforate anus:
A review of 147 cases. Canad.J.Surg.5:269,1962

VARMA,K.K., D.STEPHENS: Neuromuscular reflexes of
rectal continence. Austr.N.Zeal.J.Surg.41:263,1972

WANGENSTEEN,D.H., C.O.RICE: Imperforate anus:
A method of determining the surgical approach.
Ann.Surg.92:77,1930

WILLITAL,G., H.H.NIXON: Anorectal anomalies:
A review of 300 cases. Unveröffentlicht, zit.
bei PURI und NIXON

Lebenslauf

Ich wurde am 11.2.1952 in München als Sohn des Bauingenieurs Bruno Kraeft und seiner Ehefrau Anna, geb. Eiglmeier, geboren. Von 1958 bis 1962 besuchte ich hier die Volksschule am Bayernplatz, von 1962 bis 1971 das Oskar-von-Miller-Gymnasium. 1971 legte ich die Reifeprüfung ab und begann mein Medizinstudium an der Ludwig-Maximilians-Universität, das ich am 19.10.1977 mit der ärztlichen Prüfung abschloß.

